МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

УО «ГРОДНЕНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»

КАФЕДРА НЕВРОЛОГИИ И НЕЙРОХИРУРГИИ

Е.В.Онегин

КУРС ЛЕКЦИЙ ПО ЧАСТНОЙ НЕВРОЛОГИИ

Учебно-методические рекомендации для студентов педиатрического факультета

Гродно 2017

УДК 616.8-053.2
ББК. 56.12
О – 584

Курс лекций по частной неврологии (Учебно-методические рекомендации для студентов педиатрического факультета).- Гродно: ГрГМУ, 2017.- 109 с.

Автор: **доц. Е.В.Онегин**

Учебно-методические рекомендации разработаны в помощь студентам педиатрического факультета, где представлены данные по частной неврологии с учетом особенностей детского возраста и алгоритм постановки диагноза и назначения лечения при основных нозологических формах поражения нервной системы у детей. Методические рекомендации соответствуют требованиям программы по неврологии и нейрохирургии по специальности «Педиатрия». Учебно-методические рекомендации могут быть использованы студентами, врачами неврологами, педиатрами, стажерами.

Рецензент: зав. каф. детской неврологии Бел. МАПО, к.м.н., доц., главный внештатный детский невролог РБ Шалькевич Л.В.
а.

Утверждено к изданию по решению Центрального научно-методического совета Гродненского медицинского университета.

(Протокол № от « » февраля 2017 года)

ВВЕДЕНИЕ

Основной целью курса нервных болезней и нейрохирургии является обучение студентов теоретическим основам неврологии, методике обследования неврологического больного в зависимости от возраста, методологии постановки неврологического диагноза и выработке тактики адекватного лечения у детей.

Основными задачами данной дисциплины являются обучение студентов умению общаться с больным ребенком и его родителями с соблюдением деонтологических норм и сбору анамнеза, навыкам обследования нервной системы у детей, принципам постановки топического, клинического диагнозов с обоснованием назначения этиотропного, патогенетического и симптоматического лечения в возрастном аспекте при поражениях нервной системы, интеграции результатов дополнительных методов исследования в постановке неврологического диагноза.

Лекция: ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Заболевания нервной системы у новорожденных могут быть обусловлены ее поражением на различных этапах дородового онтогенеза, во время родов и в неонатальном периоде.

Периоды дородового онтогенеза

Прогенез	развитие половых клеток
Пренатальный	до 22 недель
эмбриональный	до 10 недель
ранний фетальный	с 9-10 до 22 недель
Перинатальный	с 22 недель до 7 дней после рождения
поздний фетальный	с 22 недель до родов
интранатальный	роды
ранний неонатальный	первые 7 дней после родов

Диагностика врожденных заболеваний нереной системы базируется на нозологическом (наследственные болезни, врожденные пороки), этиологическом, топическом, и синдромальном.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Врожденные пороки развития (*аномалии развития, дисплазии*) – стойкие морфологические изменения органа или организма в целом, выходящие за пределы вариаций нормы и возникающие внутриутробно в результате нарушения развития зародыша либо плода.

Частота развития врожденных пороков развития (ВПР)_при среднем показателе 2,16 на 1000 родившихся, частота врожденных пороков ЦНС в различных странах неодинакова и колеблется от 0,19 до 4,49% (Недзьведь М.К. 1990).

Этиология ВПР:

1. изменение наследственных структур (мутации) – 18,2%
   генные – 13%
   хромосомные и геномные – 5,2%
2. воздействие тератогенных факторов – 34%;
3. воздействием мутаций и тератогенных факторов (пороки мультифакториальные) – 47,8%;

Этиологические факторы ВПР

I. Эндогенные (внутренние):

1. Изменения наследственных структур (мутации)

генные
хромосомные
геномные
2. “Перезревание” половых клеток
3. Эндокринные заболевания
4. Влияние возраста родителей

II. Экзогенные (внешние):
1. Физические:
радиационные
механические
2. Химические:
лекарственные препараты
бытовая и промышленная химия
гипоксия
неполноценное питание
нарушение метаболизма
3. Биологические:
инфекции
4. Социальные

Патогенез ВПР. Формирование пороков происходит преимущественно в период эмбрионального морфогенеза (3 - 10-я неделя беременности) в результате нарушения процессов размножения, миграции, дифференциации и отмирания клеток, и являются следствием одного или нескольких основных процессов развития на 3 уровнях:
1. клеточном
2. тканевом
3. органном.

Анатомическая классификация ВПР (Ford 1952)

I. Дефекты, обусловленные неполным смыканием структур по средней линии:
А. Церебральные дисплазии с cranium bifidum:
1. полный краниошизис
2. менингоэнцефалоцеле
3. менингоцеле
4. craniumbifidum

Б. Миелодисплазия со spina bifida
1. полный рахишизис
2. менингомиелоцеле; миелоцеле
3. spina bifida occulta
4. врожденные дермальные кисты

II. Дефекты не связанные с нарушением закрытия нервной трубки: отсутствие мозолистого тела, порэнцефалия, гетеротопия, кортикальная агенезия, дефекты базальных ганглиев, дефекты мозжечка, ядер черепных нервов, спинальных моторных нейронов, органов чувств.

III. Гипертрофии:
1. макроцефалия
2. гемигипертрофия

IV. Дефекты развития ликворной системы в сочетании с гидроцефалией:
1. дефекты водопровода мозга
2. дефекты образования отверстий IV желудочка
3. дефекты образования субарахноидального пространства и цистерн.

Классификация ВПР по распространенности:

1. изолированные (в одном органе)
2. системные (в одной системе органов)
3. множественные (в нескольких системах).

Порог стигматизации – наличие 5-7 стигм у одного ребенка в области головы, лица и конечностей

ИЗОЛИРОВАННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЦНС

Частота встречаемости - 30% всех пороков.

Церебральные и спинальные дисплазии

Черепно-мозговые грыжи (ЧМГ) – врожденный порок развития черепа и мозга, характеризующийся выпячиванием мозга и его оболочек через дефект в черепе.

Частота ЧМГ – 0,08 случаев на 1000 родившихся.

Локализуется ЧМГ в местах соединения костей черепа: лобная, теменная, затылочная, височная.

Классификация ЧМГ по содержимому грыжевого мешка:
1. менингоцеле (meningocele)
2. менингоэнцефалоцеле (meningoencefalocele)
3. энцефалоцистоцеле (encefalocistocele)

Спинномозговые грыжи (СМГ) – выпячивание мозговых оболочек, корешков и вещества спинного мозга через дефект позвоночника.

Частота СМГ – 1:1000 – 1:400 новорожденных.

По *локализации* СМГ бывают: шейные, грудные, поясничные.

Классификация СМГ по содержимому грыжевого мешка:
1. менингоцеле (meningocele)
2. менингорадикулоцеле;
3. менингомиелоцеле;
4. миелцистоцеле.

Микроцефалия – уменьшение размеров черепа (окружность головы на 2 сигмы меньше возрастной и половой нормы) и мозга вследствие их недоразвития, клинически сопровождающиеся умственной отсталостью и неврологическими нарушениями.

Классификация микроцефалии
1. Наследственная (генетическая, первичная, истинная) – 7-34%
2. Эмбриопатическая
3. Синдромальная

Диагностика микроцефалии
1. диспропорция
   - между мозговой и лицевой частью черепа
   - между головой и туловищем
2. недоразвитие интеллекта
3. краниограмма, МРТ головного мозга.

Краниостеноз – преждевременное окостенение одного или нескольких черепных швов, обусловливающее деформацию черепа и нередко в сочетании с другими костными, неврологическими нарушениями.

Частота краниостеноза – 0,02- 0,1% от всех новорожденных.

Клиническая классификация краниостеноза по характеру деформаций

1. Скафоцефалия (увеличение переднезадних отделов, ладьевидный)
2. Брахицефалия (увеличение в поперечном размере)
3. Тригоноцефалия (треугольное выпячивание в области лба)
4. Акроцефалия (башенный череп)
5. Плагиоцефалия (асимметричный, косой череп)
6. Болезнь Крузона (черепно-лицевой дизостоз)
7. Акроцефалосиндактилия (с-м Апера) в сочетании с деформацией пальцев.

Классификация краниостеноза по выраженности внутричерепной гипертензии

1. компенсированная,
2. декомпенсированная.

Диагностика краниостеноза

1. Клинические проявления
   - деформация черепа
   - внутричерепная гипертензия
2. Краниография

Гидроцефалия (*водянка головного мозга*) – полиэтиологическое заболевание, ведущим признаком которого является увеличение ликворосодержащих пространств головного мозга за счет избыточного количества ликвора.

Содержание ликвора в субарахноидальном пространстве в норме

	Черепа	Спинного мозга
Взрослых	35-40 мл	75 мл
Новорожденных	20-25 мл	40-45 мл

Этиология гидроцефалии

1. Врожденная (0,9-1,76 на 1000 новорожденных)
   аномалии развития ликворных путей
   внутриутробные инфекции
   родовая черепно-мозговая травма
2. Приобретенная
   инфекции
   травма
   опухоли

Патогенез гидроцефалии

1. Избыточная секреция ликвора (гиперсекреторная)
2. Затрудненное всасывание ликвора (арезорбтивная)
3. Закупорка путей оттока ликвора (окклюзионная)

Патологическая анатомия гидроцефалии

В зависимости от проходимости ликворных путей:

1. Открытая (сообщающаяся)

2. Закрытая (окклюзионная).

В зависимости от расширения ликворных пространств:
1. Наружная (субарахноидальное пространство)
2. Внутренняя (желудочки).

В зависимости от типа ликворного давления:
1. Гипертензивная
2. Гипотензивная
3. Нормотензивная

Диагностика гидроцефалии
- Определение этиологии и времени возникновения.
- Определение клинической формы
- Определение степени компенсации
- Выделение основного клинического синдрома (-мов)

Параклинические методы диагностики гидроцефалии
- Краниометрия
- Диафаноскопия
- Нейросонография
- КТ и МРТ головного мозга
- Эхо-ЭГ

Лечение гидроцефалии
1. Консервативное
   - этиологическое,
   - патогенетическое (осмо- и сальуретики),
   - симптоматическая.
2. Хирургическое.

Профилактика ВПР:
Первичная
- образовательные лекции,
- прием фолиевой кислоты (0,4 мг первые 12 нед. беременности),

Вторичная
- проведение УЗИ во время беременности (шейной складки, органов),
- исследование фетопротеина.

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ЦНС

Перинатальные поражения нервной системы объединяют различные патологические состояния, обусловленные воздействием на плод вредоносных факторов в антенатальном периоде, во время родов и в первые дни после рождения.

Частота перинатальных поражений нервной системы по данным разных авторов колеблется от 10 до 35% от всех новорожденных.

ФАКТОРЫ РИСКА ПОВРЕЖДЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Возраст матери	старая первородящая, старше 30 лет или слишком молодая - до 18 лет

Состояние здоровья матери	острые и хронические заболевания, особенно во время беременности и прием лекарств
Профессия	вредное производство, особенно связанное с химическими воздействиями, радиацией и др.
Акушерский анамнез	наличие выкидышей в предыдущих беременностях
Попытки искусственного аборта	воздействие на ранних стадиях развития эмбриона механических и фармакологических средств
Вредные привычки родителей	алкоголь, курение и др.
Течение беременности	явление угрожающего выкидыша, токсикоз 1 и 2 половины, нефропатия
Течение родов	преждевременные, запоздалые, быстрые, слабость родовой деятельности, длительный безводный промежуток, обвитие пуповиной, патологическое предлежание, выдавливание плода, применение оперативных пособий, патология пуповины и плаценты
Асфиксия в родах	продолжительность более 5 минут

Этиология (доминирующий фактор):

Гипоксически-ишемическая
Травматическая
Дисметаболическая
-гипербилирубинемическая
-гипогликемическая
-гипокальциемическая
-гипомагниемическая
-гипермагниемическая
-гипернатриемическая
-гипонатриемическая
-другие и неуточненные дисметаболические.
Токсико-метаболическая (обусловлена состояниями матери, в т. ч. приемом медикаментов и токсических веществ, осложнениями беременности)
Инфекционная неутонченной этиологии
Другие уточненные и неуточненные поражения головного мозга
Сочетанные поражения головного мозга, в т.ч. гипоксически — травматические.

Энцефалопатия новорожденного (ЭН) — это различные по этиологии или не уточненные по происхождению невоспалительные поражения головного мозга, возникшие до родов и во время родов.

Период болезни:

1. ранний неонатальный (адаптационный до 7 дней),
2. новорожденности (до 1 месяца),
3. грудной возраст (со 2 месяца жизни)
   - донозологический (синдромальный)
   - нозологический

Степень тяжести:

1. легкая,
2. средняя,
3. тяжелая.

Основные клинические синдромы

***Раннего неонатального (адаптационного) периода*:**

1. поведенческие нарушения,
2. минимальные (легкие) изменения в двигательной и рефлекторной сферах.

Периода новорожденности (после 7 дня):

1. повышенной нейрорефлекторной возбудимости,
2. общего угнетения (вялость, адинамия),
3. гипертензионный,
4. гипертензионно-гидроцефальный,
5. судорожный,
6. коматозное состояние.

Синдромы донозологического периода грудного возраста (со 2 месяца жизни):

1. астеноневротический (церебрастенический),
2. вегетативно-висцеральных дисфункций,
3. двигательных нарушений (центральные и периферические парезы и параличи, гиперкинезы),
4. судорожный,
5. гидроцефальный,
6. задержка психического развития,
7. задержка моторного развития,
8. задержка психомоторного и предречевого развития:
9. с преобладанием нарушения статико-моторных функций, с преобладанием нарушения психики.

Основные диагнозы нозологического периода грудного возраста (со 2 месяца жизни):

1. задержка темпов психического и речевого развития,
2. детский церебральный паралич,
3. олигофрения,
4. эпилепсия,
5. гидроцефалия и др.).

Диагностика энцефалопатии новорожденного

Диагностика энцефалопатии новорожденного и ее клинических форм по степени тяжести проводится в неонатальном периоде и требует в каждом конкретном случае четкого обоснования данной патологии.

Изменения со стороны центральной нервной системы у новорожденных в остром периоде отображают, в основном, общемозговые нарушения, тогда как симптомы локального поражения мозга отступают на второй план и могут клинически не проявляться.

В определении и оценке степени неврологических нарушений у новорожденных детей особенно большое значение имеют данные анамнеза. Тщательный их анализ позволяет получить представление об условиях формирования плода, характере и степени вредных воздействий и тяжести церебральных нарушений. Следует отметить, что отсутствие выраженных неврологических нарушений у новорожденного ребенка с неблагоприятным анамнезом внутриутробного развития и рождения не может явиться основанием для исключения более позднего развития выраженных неврологических изменений.

Основные критерии

Наличие одного из следующих признаков в раннем неонатальном (адаптационном) периоде

1. Оценка по шкале Апгар менее 5 баллов через 5 минут после рождения.
2. Необходимость оказания реанимационных мероприятий после рождения или в первые дни жизни.
3. Наличие стабильного или прогрессирующего гипертензионно-гидроцефального синдрома.
4. Нарушение сосания и/или глотания.

5. Повторяющиеся судороги.
6. Коматозное состояние.
7. Органические изменения, выявленные при нейросонографии, рентгеновской и магнитно-резонансной компьютерной томографии головного мозга.

Наличие нескольких (2-3 и более) признаков после раннего неонатального (адаптационного) периода

1. Отсутствие или минимальная выраженность реакции сосредоточения.
2. Возбуждение или угнетение ЦНС.
3. Минимальные мимические реакции, монотонный немодулированный голос.
4. Выраженное снижение и/или отсутствие следующих рефлексов:
   защитного, Бабкина, опоры и автоматической походки, ползания Бауэра, верхнего и/или нижнего хватательного.
5. Спонтанные миоклонии.

Дополнительные критерии (факторы риска поражения нервной системы)

1. Неблагоприятные анамнестические данные: отягощенный акушерский анамнез, хронические заболевания матери, наличие профессиональных вредностей, возраст родителей, в основном матери (до 18 или после 35 лет - для первородящей).
2. Патологическое течение беременности: токсикоз I половины беременности и гестоз, угроза выкидыша, прием медикаментов и проведение различных лечебных вмешательств, острые заболевания матери и др.
3. Патологическое течение родов: затяжные или стремительные, применение акушерских пособии или оперативных вмешательств, оценка по шкале Апгар в пределах 6-7 баллов.

Клиническая характеристика основных клинических синдромов
Адаптационные синдромы в раннем неонатальном периоде

1. Поведенческие расстройства:
   - легкое возбуждение или угнетение,
   - снижение реакции на осмотр (реакции сосредоточения).
2. Минимальные (легкие) изменения в двигательной и рефлекторной сферах:
   - мышечная дистония,
   - изменение амплитуды сухожильных и надкостничных рефлексов,
   - снижение рефлексов Бабкина, Робинсона, Моро, Галанта (или небольшое повышение), снижение реакции опоры;
   - преходящее косоглазие,
   - эпизодически плавающие движения глазных яблок,
   - тремор конечностей и подбородка.

Клинические и параклинические проявления синдромов периода новорожденности

Неврологические расстройства при синдроме повышения нервно-рефлекторной возбудимости

Клинические симптомы	Выраженность и характер
Общие неврологические симптомы:	
Двигательное и эмоциональное беспокойство	умеренно выражены
Спонтанный рефлекс Моро	умеренно выражен, непостоянный
Врожденные рефлексы	умеренно усилены
Сухожильные рефлексы	немного усилены
Мышечная дистония (пароксизмы гипер - или гипотонии)	умеренно выражены
Мелкоамплитудный тремор век, подбородка, реже	непостоянный

рук	
Локальные симптомы:	
Горизонтальный нистагм	мелкоамплитудный, непостоянный
Сходящееся косоглазие	умеренно выражено, непостоянно
Вегетативно-висцеральные симптомы:	
Тахикардия	умеренная до 150 в I мин.

Характер расстройств, обнаруживаемых при лабораторных исследованиях, у новорожденных с синдромом повышения нервно-рефлекторной возбудимости

Методы исследования	Выраженность и характер изменений
Глазное дно	без изменений
Спинномозговая жидкость	без изменений
• давление	150-160 мм водн. ст.
• состав	не изменен
Биохимические показатели крови	смешанный ацидоз с преобладанием метаболического, повышение глюкокортикоидной и симпатоадреналовой функции надпочечников, нормальное осмотическое давление плазмы крови
Трансиллюминация черепа	без отклонений от нормы
ЭХО-ЭГ	усиление ЭХО-пульсаций до 50-60% (при норме 30-40%)
ЭЭГ	нарушение сонно-бодрственного цикла, непостоянное уплощение кривой во время сна, нерезко выраженная асинхронизированная активность медленного типа
РЭГ	незначительное повышение сосудистого тонуса
Нейросонография	без отклонения от нормы

Неврологические расстройства при синдроме общего угнетения

Симптомы и синдромы	Выраженность, характер и продолжительность
Общие неврологические симптомы:	
спонтанная двигательная активность	отсутствие или угнетение активных движений длительностью 7-10 дней
врожденные рефлексы	значительно угнетены до 10-14 дней
мышечный тонус	гипотония (первые 5 дней), далее экстензорная гипертония туловища и конечностей 1-2 месяца, возможна паретическая установка кистей
сухожильные рефлексы	снижены
вздрагивания	общие на любой раздражитель до 1-2 мес.
судороги	кратковременные, полиморфные в первые 5-7 дней, иногда длительные
Локальные симптомы:	
поражение III пары	расходящееся косоглазие, птоз до 1-2 месяцев
поранение V пары	нарушение сосания, отвисание нижней челюсти до 2-3 недель
поражение VI пары	сходящееся косоглазие до 1-2 месяцев
поражение VII пары	по центральному и периферическому типу до 1-2 месяцев
нистагм	горизонтальный выражен, до 1-2 мес.
гемисиндром	асимметрия тонуса и рефлексов до 1-2 мес.
Вегето-висцеральные симптомы	тахи- или брадикардия, тахи- или брадипноэ, желудочно-кишечные дискинезии (1-2 месяца)

Характер расстройств, обнаруживаемых при лабораторных исследованиях у новорожденных с синдромом общего угнетения

Методы исследования	Выраженность и характер изменений
Глазное дно	отек, мелкие кровоизлияния
Спинномозговая жидкость	давление повышено до 200 мм. водн.ст., состав не изменен, при субарахноидальном кровоизлиянии ксантохромная. белок 0,99-1,65 г/л, умеренный цитоз до 300/3, преимущественно лимфоцитарный, макрофаги, свежие к выщелоченные эритроциты
Биохимическое исследование	декомпенсированный метаболический ацидоз, увеличение осмотического давления плазмы до 320 м.осм/л, уровня аммиака, мочевины; усиление глюкокортикоидной и симпатоадреналовой функции надпочечников, нарушение суточного ритма 11-ОКС
Трансиллюминация черепа	характерных изменений нет
ЭЭГ	медленная активность с выраженной дизритмией, периодически отмечаются высоко-амплитудные колебания
РЭГ	снижение интенсивности и величины кровенаполнения обоих полушарий
Эхо-ЭГ	увеличение количества сигналов по обеим сторонам от М-ЭХО, усиление ЭХО-пульсаций до 80%
Нейросонография	локальные гиперэхогенные очаги в мозговой ткани - субкортикально

Неврологические изменения при гипертензионно-гидроцефальном синдроме

Клинические симптомы	Выраженность, характер и продолжительность
Неврологические симптомы	
Общие симптомы	
беспокойство	значительно выражено
вздрагивания	частые
гиперестезия	выражена
врожденные рефлексы	повышены, спонтанный р. Моро
сухожильные рефлексы	равномерно повышены
Локальные симптомы	
симптом Грефе	умеренно выражен
нистагм	чаще горизонтальный
косоглазие	сходящееся
Вегетативно-висцеральные симптомы	пароксизмы общего цианоза, акроцианоз, мраморный рисунок кожных покровов, одышка, расстройства терморегуляции, желудочно-кишечные дискинезии с явлениями пилороспазма, лабильность сердечно-сисудистой деятельности
Пронзительные вскрикивания	в дневные и ночные часы
Сон	прерывистый
Тремор век, подбородка, конечностей	выражен в покое, усиливается при бес-покойстве
Состояние глазных яблок	умеренная протрузия
Расхождение швов черепа	на несколько миллиметров, иногда больше
Увеличение размеров головы	на 1-3 см по сравнению с нормой
Длительность всех симптомов	до 1-2 месяцев

Характер расстройств обнаруживаемых при лабораторных исследованиях у новорожденных с гипертензионно-гидроцефальным синдромом

Методы исследования	Выраженность и характер изменений
Глазное дно	иногда кровоизлияния
Спинномозговая жидкость	давление повышено (170-250 мм. в ст.), при субарахноидальном кровоизлиянии – геморрагическая или ксантохромная, белок повышен (0,99-6,6 г/л), умеренный смешанный цитоз (200/3-500/3), преимущественно лимфоцитарного характера, макрофаги, свежие и выщелоченные эритроциты
Биохимические показатели крови	декомпенсированный метаболический ацидоз, умеренное увеличение аммиака и мочевины в плазме
Трансиллюминация черепа	яркое, широкое свечение до 5-6' см., что свидетельствует об экстрацеребральном скоплении жидкости; при внутренней гидроцефалии кольцо свечения резко уменьшается
ЭЭГ	дизритмия, преимущественно медленная активность, периодически пароксизмальные разряды и острые волны
РЭГ	снижение интенсивности и величины кровенаполнения обоих полушарий с большим затруднением венозного оттока
Эхо-ЭГ	смещение М-ЭХА при асимметрии кровоизлияния ЭХО-пульсация 70-80%, увеличение желудочкового индекса до 2,6 (норма - 1,9)
Нейросонография	вентрикуломегалия, расширение межполушарной щели

Неврологические расстройства при синдроме прекоматозного и коматозного состояния

Клинические симптомы	Характер и выраженность изменений
Общие неврологические симптомы:	
Адинамия, вялость	резко выражены
Врожденные рефлексы (включая сосание и глотание)	угнетены или отсутствуют
Крик	слабый, болезненный или отсутствует
Реакция на болевые раздражения	значительно снижена или отсутствует
Мышечный тонус	гипотония или атония
Сухожильные рефлексы	резко снижены или не вызываются
Судороги	частые, полиморфные с преобладанием тонической фазы
Величина зрачков	сужены равномерно
Реакция на свет	снижена или отсутствует
Вегетативно-висцеральные симптомы	тахикардия сменяется брадикардией; артериальное давление снижено
Локальные симптомы:	
поражение черепных нервов (III п., V п., VI п., VII п.)	птоз, отсутствие корнеальных рефлексов, косоглазие, нарушение сосания, отвисание нижней челюсти, парез лицевого нерва
Нистагм	горизонтальный, периодически вертикальный с ротаторным компонентом

Характер расстройств, обнаруживаемых при лабораторных исследованиях у новорожденных с синдромом прекоматозного и коматозного состояния

Методы исследования	Выраженность и характер изменений
Глазное дно	отек соска зрительного нерва, кровоизлияние
Спинномозговая жидкость	давление нормальное или снижено до 70-50 мм в ст.; белок и цитоз без четких отклонений от нормы
Биохимические показатели крови	глубокий декомпенсированный метаболический ацидоз, мочевина, аммиак значительно повышены, осмотическое

	давление критически высокое - 380-450 мосм/л, резкое снижение 11-ОКС и катехоламинов в крови
ЭЭГ	значительное угнетение электрической активности; нередко межполушарная асимметрия; пароксизмы судорожных разрядов и их эквиваленты
РЭГ	снижение амплитуды РЭГ-волны, уплощенный характер кривой
Нейросонография	повышение эхогенности мозговой паренхимы, сужение боковых желудочков, в последующем признаки атрофии больших полушарий головного мозга с пассивной водянкой

Оценка степени тяжести энцефалопатии новорожденного.

В периоде новорожденности по степени тяжести неврологических расстройств выделяют три клинические формы:

1. легкую,
2. среднетяжелую,
3. тяжелую.

Легкая форма поражения центральной нервной системы.

1. Антенатальный период развития протекает, обычно, благоприятно.
2. Асфиксия при рождении (до 5 минут).
3. Оценка по шкале Апгар 7-6 баллов.
4. Витальные функции не нарушены или нарушены незначительно.
5. Наблюдается синдром повышения нервно-рефлекторной возбудимости.

Клинические симптомы, наблюдаемые в остром периоде при легкой форме поражения центральной нервной системы, обычно исчезают на 2-3 недели жизни, лабораторные показатели нормализуются к 3-4 неделе.

Среднетяжелая форма поражения центральной нервной системы новорожденных.

1. Отягощен анте - и интранатальный период развития.
2. Асфиксия при рождении 5-10 мин.
3. Тяжесть состояния по шкале Апгар 5 баллов.
4. Витальные функции нарушены (брадикардия, брадипное, снижение АД).
5. При этой форме поражения у новорожденных может наблюдаться синдром общего угнетения, гипертензионно-гидроцефальный, судорожный.

Тяжелая форма нарушения центральной нервной системы новорожденных.

1. Отягощен интра- и антенатальный период развития.
2. Асфиксия при рождении более 10 мин.
3. Оценка по шкале Апгар при рождении - 4-1 балла.
4. Выраженные нарушения витальных функции (брадиаритмия, дыхание Биота и др.)
5. Клинические синдромы - прекоматозного или коматозного состояния, судорожный.

Клинические синдромы в грудном возрасте (со 2 месяца жизни) в донозологическом (синдромальном) периоде перинатальных поражений ЦНС.

- Астеноневротический (церебрастенический);
- Вегетативно-висцеральных дисфункций;
- Двигательных нарушений (центральные и периферические парезы и параличи, гиперкинезы);
- Судорожный;
- Гидроцефальный;
- Задержка психического развития;
- Задержка моторного развития;

- Задержка психомоторного и предречевого развития:
  с преобладанием нарушения статико-моторных функций
  с преобладанием нарушения психики.

Церебрастенический синдром. Этот синдром преимущественно наблюдается у детей, имевших легкую форму поражения центральной нервной системы. На фоне нормального психофизического развития появляется эмоциональная лабильность, двигательное беспокойство при незначительных изменениях в окружающей среде, при воздействии на зрительный, слуховой, тактильный анализаторы. У этих детей отмечается усиление врожденных рефлексов, спонтанный Моро, периодический мелко амплитудный тремор, вздрагивание, трудность засыпания, тревожный, поверхностный, недостаточно длительный сон. Клинические проявления этого синдрома усиливаются под влиянием интеркуррентных заболеваний, травмы, вакцинации и различных стрессовых ситуации, что указывает на снижение адаптационных возможностей у этих детей.

Синдром вегетативно-висцеральных дисфункций. Этот синдром свидетельствует о нарушении диэнцефальной регуляции вегетативно- висцеральных функций. Для него характерно появление вегетативно-сосудистых пятен, преходящего цианоза, расстройство терморегуляции, желудочно-кишечные дискинезии с явлениями пилороспазма, повышения перистальтики кишечника, урчания, запоров, срыгивания, рвоты, синдрома "песочных часов", а такие лабильность сердечно-сосудистой и дыхательной системы (аритмия, тахикардия, тахипноэ, сменяющиеся приступами брадикардии и брадипноэ, иногда апноэ).

Синдром двигательных нарушений. Этот синдром может проявляться повышением или снижением двигательной активности, гипо- или гипертонией, моно- и гемипарезом, реже тетрапарезом, подкорковыми гиперкинезами. Мышечная гипотония чаще возникает при поражении мозжечка и передних рогов спинного мозга. При этом снижены спонтанная активность, сухожильные рефлексы, мышечный тонус. Мышечная гипертония чаще наблюдается при поражении коры и подкорковых образований. При мышечной гипертонии также снижена двигательная активность, появляется общая скованность из-за высокого мышечного тонуса, особенно в аддукторах рук и ног, во флексорах рук и экстензорах ног, шеи, спины. Врожденные рефлексы имеют парадоксальную динамику: угнетение рефлексов сосания и глотания, опоры, автоматической походки, ползания, наряду с усилением, а в дальнейшем с задержкой обратного развития рефлексов орального автоматизма, Робинзона, Бабкина, шейно-тонического. Иногда наблюдаются моно-, геми-, тетрапарезы, подкорковые гиперкинезы. ЭМГ-исследования позволяют уточнить локализацию очага и выявить субклинические двигательные расстройства.

Наиболее неблагоприятными прогностическими признаками являются следующие: длительная адинамия, мышечная гипотония, отсутствие сосания и глотания, раннее выявление и длительная задержка шейно-тонического рефлекса.

Эпилептический синдром. Этот синдром характеризуется наличием судорог полиморфного характера от мелких приступов типа абсансов, парциальных, пропульсивных с их разновидностями, ретропульсивных, до развернутых генерализованных судорог тонико-клонического характера. Судороги могут носить пароксизмальный, серийный характер и сопровождаться нарушением сознания, послеприпадочным оглушением. Иногда отмечается появление пены у рта, упускание мочи. Прогностически наиболее неблагоприятно наличие частых полиморфных судорог.

Гидроцефальный синдром. Он может быть в виде открытой наружной гидроцефалии, при которой отмечается расхождение швов черепа, увеличение размеров головы, превышающее норму по возрасту, симптом Грефе, протрузия глазных яблок, возможен нистагм, косоглазие, пирамидная симптоматика. При внутренней гидроцефалии, которая часто сопровождается микроцефалией, гипертензионный синдром отсутствует, В таких случаях окончательный диагноз иногда может быть поставлен на основании трансиллюминации черепа, ЭХО-ЭГ или

нейросонографии. Прогностически неблагоприятно быстрое значительное увеличение окружности головки, гидроанэнцефалия, а также сочетание гидроцефалии с микроцефалией.

Синдром задержки психомоторного и предречевого развития. Для выявления степени развития ребенка необходимо обследование 4-х основных сфер: общей моторной, мелких движений кистей рук, контакт с окружающей средой (анализаторные функции), предречевое и речевое развитие. При нарушении статико-моторных функций (ребенок начинает позднее, чем в норме держать голову, поворачиваться, сидеть, стоять и ходить). При задержке психического развития ребенок позднее фиксирует взгляд, прослеживает за игрушкой, берет ее в руки и играет, позднее выделяет мать и ориентируется в окружающей обстановке. При нарушении предречевого и речевого развития наблюдается слабый крик или его отсутствие, нарушение этапов и темпов развития речи (задержка формирования артикуляции, выявление алалии, дизартрии и т.д.). Следует ответить, что при этом синдроме могут сочетаться признаки задержки темпа развита статико-моторных, психических, пред- и речевых функций с преобладанием нарушения какой-либо функции. Прогностически наиболее неблагоприятным является длительная задержка психического развития.

В заключение этого раздела необходимо обратить внимание, что перечисленные **синдромы грудного периода** бывают различной выраженности и длительности, что зависит от степени поражения центральной нервной системы и своевременности лечебных мероприятий.

Ниже приводим таблицу прогностически наиболее тяжелых неврологических симптомов (т.е. "большого риска") у новорожденных и грудных детей.

Острый период	Восстановительный период
Общие симптомы:	**Общие симптомы:**
Стойкая адинамия; отсутствие реакции на болевые раздражители; гипо- и атония; гипер- и арефлексия; отсутствие сосания и глотания; резкое беспокойство; частые болезненные вскрикивания; гиперестезия; общая скованность; гиперестезия шеи, туловища; повторны приступы судорог	Раннее закрытие большого родничка с задержкой роста, окружности головы (формирующаяся микроцефалия); прогрессирующая гидроцефалия; сочетание внутренней микроцефалии с гидроцефалией; задержка развития анализаторных функций; отсутствие эмоционально-двигательных реакций на окружающее; выраженный асимметричный шейно-тонический рефлекс; псевдобульбарный синдром; прогрессирующий спастический синдром (особенно двойная гемиплегия); синдром стойкой мышечной гипотонии; повторные и серийные (полиморфные) судороги.
Очаговые симптомы:	**Очаговые симптомы:**
Анизокория; симптом "заходящего солнца"; постоянный крупный горизонтальный нистагм; вертикальный нистагм; мидриаз; плавающие движения глазных яблок; бульбарные расстройства; нарушения функции диафрагмы; прогрессирующая асимметрия рефлексов, мышечного тонуса; фокальные судороги (с отведением глаз и головы в сторону); частые тонические судороги, сопровождающиеся аритмией дыхания, нарастающей брадикардией.	Стойкое выпадение отдельных анализаторных функций; повторные приступы фокальных судорожных припадков; пароксизмальные гемиплегии.

Приведенные симптомы приобретают наибольшую значимость при их сочетании.

При дополнительных параклинических исследованиях выявляется следующие тяжелые прогностические критерии:

Дополнительные методы	Критерии тяжелых изменений
Эхо-ЭГ	Увеличение желудочкового индекса со значительным возрастанием амплитуды пульсации ЭХО-сигналов, а также на фоне нормальных ЭХО-сигналов, смещение срединных структур (М-ЭХО).
Трансиллюминация черепа	Повышенное свечение, в особенности широкое сквозное свечение слабой интенсивности (гидроанэнцефалия).
ЭЭГ	Резкое уплощение кривой биоэлектрической активности мозга; пароксизмы групповых высокоамплитудных медленных волн, острые волны, комплексы типа пик - медленная волна
ЭМГ	Снижение электрогенеза мышц при спонтанной двигательной активности с залпами тремора.
РЭГ	Стойкое увеличение сосудистого тонуса, а также выявление признаков атонии сосудов головного мозга
Нейросонография	Кистозные перивентрикулярные полости, признаки атрофии мозга с пассивной водянкой, обширная гиперэхогенная зона перивентрикулярной локализации, вентрикуломегалия и деформация бокового желудочка с формированием поренцефалии, формирование окклюзионной гидроцефалии

При раннем комплексном лечении с учетом компенсаторных возможностей мозга новорожденных наблюдается значительное восстановление нарушенных функций, а иногда и полное выздоровление к одному-двум годам жизни ребенка. В некоторых случаях отмечается развитие энцефалопатии (очаговые микросимптомы, умеренная внутричерепная гипертензия, церебрастенический синдром, задержка темпа психомоторного и речевого развития), гидроцефалии, микроцефалии, формирование детского церебрального паралича и других органических форм поражения центральной нервной системы.

Основные диагнозы нозологического периода в грудном возрасте (со 2 месяца жизни)

- Задержка темпов психического и речевого развития;
- Детский церебральный паралич;
- Олигофрения;
- Эпилепсия;
- Гидроцефалия и др.).

РОДОВАЯ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА

Родовая черепно-мозговая травма – это разные по степени тяжести и локализации мозговые церебральные нарушения, возникающие во время родов в основном вследствие механического повреждения черепа и его содержимого.

Этиологические факторы родовой черепно-мозговой травмы у новорожденных

Косвенные причины (предрасполагающие факторы)	Изменения в материнском организме	Воздействие на плод
I. Острые и хронические	Гормональные расстройства	Нарушение внутриутробного

заболевания беременных: а) инфекционно-воспалительные заболевания б) болезни сердца, сосудов, крови в) респираторные заболевания г) нарушения функции желез внутренней секреции	и нарушение маточно-плацентарного кровообращения	развития. Внутриутробная гипоксия. Внутриутробная гипотрофия.
II Патологическое течение беременности: а) токсикоз первой половины б) токсикоз второй половины в) явления угрожающего выкидыша г) нефропатия д) эклампсия е) многоводие ж) многоплодие	Ацидоз, нарушение окислительно-восстановительных процессов, расстройство маточно-плацентарного кровообращения.	Внутриутробная гипоксия и гипотрофия. Функциональная недостаточность отдельных органов и систем плода.
III. Патологическое течение родового акта: а) слабая или чрезмерная родовая деятельность б) преждевременное отхождение околоплодных вод в) тугое обвитие пуповины вокруг шеи г) ягодичное или тазовое предлежание и т.д.		Механическое воздействие на головку плода, влияние большого перепада атмосферного и внутриматочного давления, венозное полнокровие сосудов головного мозга, асфиксия
IV. Акушерские вмешательства: а) накладывание бинта по Веберу б) наложение полостных щипов в) щипцы по Иванову г) вакуум-экстракция д) поворот плода на ножку и др.		Сдавление головы плода – механическая травма в сочетании с асфиксией

Классификация.

1. Травматические повреждения головного мозга без внутричерепных кровоизлияний;
2. Внутричерепные кровоизлияния:
   - эпидуральные
   - субдуральные
   - субарахноидальные
   - внутримозговые (в том числе и внутримозжечковые)

- внутрижелудочковые
- множественные внутричерепные различной локализации.

Обоснование диагноза родовой черепно-мозговой травмы:

1. Доказательства ведущего механического повреждения черепа и его содержимого как основой причины неврологических расстройств;
2. Дифференциальная диагностика нормы и патологии у ребенка после окончания раннего неонатального периода.

Проявления травматического повреждения:

1. «следы» травмы на разных участках тела, а при головном предлежании - в области свода черепа и лица (кефалогематома; синяки, ссадины, раны на коже; кровоизлияния в склеры);
2. наличие переломов костей, прежде всего ключицы с одной или обеих сторон, конфигурация головы, переломы черепа во время родов.

Неврологические расстройства травматического и нетравматического (в основном гипоксического) генеза в остром периоде заболевания во многом идентичны. Однако и между ними при детальном обследовании, кроме уже указанных, имеются также некоторые различия. Прежде всего, это внутричерепная гипертензия, которая имеет место при всех случаях церебральных травматических родовых повреждении. При родовой черепно-мозговой травме часто выявляется очаговая симптоматика в виде асимметрии мышечного тонуса, спонтанной двигательной активности, сухожильно-надкостничных рефлексов и рефлексов периода новорожденности, а также черепной иннервации.

Оценка степени тяжести родовой черепно-мозговой травмы

1. Легкая степень тяжести
2. Средняя степень тяжести
3. Тяжелая степень тяжести

Легкая степень тяжести характеризуется умеренно выраженными неврологическими нарушениями и другими расстройствами. Сразу после рождения часто наблюдается короткая оглушенность, которая вскоре сменяется повышенной возбудимостью ЦНС с появлением мелкоразмашистого тремора конечностей, подбородка, горизонтального нистагма, рефлексов орального автоматизма. На этом фоне могут быть асимметрия мышечного тонуса и спонтанной двигательной активности, а также минимально выраженная неравномерность сухожильно-надкостничных рефлексов. Как и при энцефалопатии, резко снижена или отсутствует реакция сосредоточения, снижены основные рефлексы периода новорожденности. Практически во всех случаях выявляется гипертензионный синдром. Возможно снижение акта сосания, пронзительное вскрикивание, задержка редукции горизонтального нистагма. Подобное состояние можно рассматривать как некоторый аналог сотрясения головного мозга.

Средняя степень тяжести может протекать в нескольких вариантах.

Вариант первый: сопорозное состояние в течение нескольких суток после рождения сменяется вялостью и адинамией, наблюдаются выраженная гипотония, снижение сухожильно-надкостничных рефлексов и рефлексов периода новорожденности, спонтанные вздрагивания, косоглазие, анизокория, полиморфные судороги, выраженное нарушение сосания и глотания.

Вариант второй: кратковременная оглушенность быстро сменяется повышенной возбудимостью ЦНС с частым пронзительным криком, повышением мышечного тонуса в сгибателях рук и разгибателях ног, нередко с некоторой асимметрией. Нарастает внутричерепная гипертензия, увеличивается частота судорожного синдрома.

Указанные состояния рассматриваются как аналог ушиба головного мозга.

Тяжелая степень тяжести характеризуется общей вялостью, адинамией, минимальной реакцией на внешние воздействия, в том числе на болевые раздражители, отсутствием сосания

и глотания, выраженным снижением сухожильно-надкостничных рефлексов, минимальной спонтанной двигательной активностью. На этом фоне очаговые расстройства нивелируются, не вызываются некоторые основные рефлексы периода новорожденности (защитный. Бабкина, опоры и автоматической походки, Робинсона). Имеет место нарушение жизненно важных функции. В ряде случаев развивается прекоматозное или коматозное состояние. Подобная симптоматика в определенной мере соответствует сдавлению головного мозга, прежде всего стволовых структур.

Родовая черепно-мозговая травма без внутричерепных кровоизлияний

1. Внутричерепная гипертензия
2. Отсутствие или минимальная выраженность реакции сосредоточения
3. Кратковременная оглушенность после рождения, сменяющаяся повышенной возбудимостью
4. Травматические изменения других органов и систем
5. Кефалогематома
6. Минимальные мимические реакции, монотонный немодулированный голос
7. Возбуждение или угнетение ЦНС
8. Очаговые неврологические нарушения
9. Гипертензионный синдром
10. Судорожный синдром
11. Нарушение жизненно важных функций: дыхания, глотания, сосания
12. Коматозное состояние.

Родовая черепно-мозговая травма с внутричерепными кровоизлияниями.

Эпидуральные кровоизлияния возникают при повреждении костных пластин черепа, что, в частности, может иметь место при оперативном родоразрешении. Эпидуральные гематомы появляется между костной пластиной и твердой мозговой оболочкой (внутренняя кефалогематома) и часто сочетаются с обширными наружными кефалогематомами. Эпидуральные гематомы могут возникать при кровотечении из ветвей поврежденных менингеальных артерий, из синусов и вен. Артериальная гематома, достигая большого объема, отслаивает твердую мозговую оболочку от костей черепа. При этом происходит обрыв вен эпидурального пространства. В клинической картине характерна последовательность развития симптомов: после непродолжительного «светлого» промежутка (от 3 до 6 ч.) развиваются очаговые симптомы и синдром сдавления мозга, которые, с начало, характеризуются симптомами раздражения и выпадения на фоне нарастающего беспокойства через 6-12 ч после травмы, прогрессивным ухудшением состояния ребенка, вплоть до развития комы через 24-36 часов.

Очаговые симптомы поражения мозга обусловлены локализацией гематомы. Могут иметь место симптомы раздражения - фокальные судороги - и симптомы выпадения в виде моно- и гемипарезов или параличей на стороне, противоположной травматическому очагу. Наиболее опасным является синдром сдавления мозга, особенно стволовых отделов. Синдром компрессии вначале характеризуется появлением резкого беспокойства ребенка через 6-12 ч после травматизации и разрыва сосуда с нарастанием тяжести, вплоть до развития коматозного состояния через 24-36 часа, а иногда раньше. Как правило, выявляются стволовые симптомы: анизокария с расширением зрачка на стороне гематомы, нистагм, косоглазие, «плавающие» движения глазных яблок, снижение корнеальных и глоточного рефлексов, брадикардия, аритмия.

Эпидуральные кровоизлияния

1. Возможно бессимптомное течение
2. Травматические изменения других органов и систем
3. Кефалогематома
4. Внутричерепная гипертензия

5. Расширение зрачка на стороне кровоизлияния
6. Судороги
7. Повышенная возбудимость

Субдуральные кровоизлияния встречаются не только при тяжелых патологических родах (во время затяжных родов с преждевременным отхождением околоплодных вод, несоответствии размеров головы плода и таза роженицы, затруднениях выведения головы, при наложении щипцов, извлечении плода за тазовый конец), но и при быстро протекающем родовом акте. Непосредственной причиной может быть сдавление черепа со смещением его костей. Источником этих кровоизлияний служат вены, впадающие в верхний и сагиттальный и поперечный синусы, а также сосуды мозжечкового намета. Данные кровоизлияния чаще всего локализуются в области передних центральных извилин. Весьма часто одновременно имеется кровоизлияние в мягкую мозговую оболочку и вещество мозга, вызывая те или иные локальные симптомы.

Субдуральные гематомы нередко являются причиной смерти. Весьма важно, что при своевременном нейрохирургическом вмешательстве жизнь новорожденного может быть сохранена. Основной причиной смерти при субдуральных кровоизлияниях являются не очаговые поражения мозга, а сдавление жизненно важных центров в продолговатом мозге (дыхательного, сосудодвигательного) и в подкорковых образованиях, приводящих к нарушению мозгового кровообращения, гипоксии мозга и рефлекторной остановке сердечной деятельности. Субдуральная гематома и отек прилегающих к ней тканей ведут к различным дислокациям мозга, смещению его желудочков, ликворных путей и повышению внутричерепного давления. Для субдуральных гематом характерна белая асфиксия (сосудистый шок), крупноразмашистый тремор, который может быть фокальным, гипертензионно-гидроцефальный синдром, судороги, горизонтальный нистагм, усиливающийся при поворотах головы, гомолатеральный мидриаз, изменение мышечного тонуса по гемитипу, асимметрия врожденных и сухожильных рефлексов.

При супратенториальной локализации - общее возбуждение, клонико-тонические фокальные судороги, аритмия дыхания и сердечной деятельности, нарушение сосания и глотания по псевдобульбарному типу, менингеальные симптомы. При парасагитальной локализации гематомы возможен нижний парапарез. Нисходящее распространение гематомы может вызвать гемипарез. В случае дислокации полушарий за счет нарастания гематомы и отека пирамидная симптоматика возможна на стороне гематомы. Реже наблюдается двустороннее распространение супратенториальной гематомы из сагиттального синуса, что при вовлечении в процесс паренхимы мозга с двух сторон при локализации в заднем отделе первой лобной извилины может вызвать псевдобульбарные нарушения глотания, сосания, слабость крика, недостаточную выраженность или отсутствие поискового, сосательного, ладонно-ротоголовного рефлекса и др. При супратенториальном кровоизлиянии на протяжении 2-3 дней, иногда через 4-5 дней, может развиться компрессия стволовых отделов мозга.

При ***субтенториальной*** локализации в клинической картине с самого начала обращает внимание тяжесть состояния: резкая вялость, адинамия, перерастающая в сопор и кому, приступы вторичной асфиксии, тонические судороги, рвота, косоглазие, птоз, нарушение сосания и глотания по бульбарному типу, вегетативно-висцеральные изменения (нарушение терморегуляции, брадикардия и др.). С противоположной стороны наблюдаются изменения мышечного тонуса по гемитипу и асимметрия врожденных и сухожильных рефлексов. Выявление тех или иных симптомов зависит от уровня затекания крови, обширности гематомы. Решающими являются быстрота расстройств дыхания, вазомоторных нарушений, изменений терморегуляции.

В спинномозговой жидкости при субдуральных кровоизлияниях отмечается ксантохромия, белково-клеточная диссоциация. Трансиллюминация черепа выявляет множественное свечение, по мере рассасывания - яркое, широкое фокальное свечение (при супратенториальной). На ЭХО-ЭГ при супратенториальной локализации - смещение М-эхо,

усиление ЭХО - пульсации. РЭГ - показывает асимметричное уменьшение кровенаполнения на стороне кровоизлияния. Большое диагностическое значение представляет пункция субдурального пространства в области предполагаемой гематомы.

Субдуральное кровоизлияние

1. Бессимптомное течение несколько дней или недель с последующим прогрессированием общемозговых и очаговых нарушений
2. Травматические изменения других органов и систем
3. Кефалогематома
4. Прогрессирующая внутричерепная гипертензия
5. Парциальные судороги
6. Гомолатеральный мидриаз
7. Изменение мышечного тонуса по гемитипу
8. Асимметрия врожденных и сухожильных рефлексов
9. Общее угнетение ЦНС, вплоть до комы

Субарахноидальное кровоизлияние особенно часто встречается у недоношенных детей (65%). У доношенных новорожденных субарахноидальное кровоизлияние наступает при длительных родах, осложненных преждевременным отхождением вод, длительным стоянием головы плода в родовых путях, сопровождающихся акушерскими вмешательствами, а также при гипоксическом воздействии. Кровоизлияния, как правило, бывают множественными и наступают в результате разрыва мелких менингеальных сосудов. Очаги субарахноидальных кровоизлияний чаще располагаются в теменно-височных областях больших полушарий мозга. У недоношенных детей наиболее частая локализация - полушария мозжечка.

Клиническая картина при субарахноидальном кровоизлиянии характеризуется синдромом общего возбуждения, генерализованными тонико-клоническими судорогами, вегетативно-висцеральными нарушениями (тахикардия, тахипное, нарушение сна, сосудистые пятна, частые срыгивания), повышением мышечного тонуса, иногда до опистотонуса, усилением врожденных и сухожильных рефлексов, выбуханием родничков, с-м Грефе, мидриазом, косоглазием (чаще сходящимся), горизонтальным нистагмом, менингеальных симптомов.

При ***субарахноидально-паренхиматозном кровоизлиянии*** могут наблюдаться симптомы раздражения и повреждения вещества мозга в виде парезов и фокальных судорог (адверсивных, оперкулярных, джексоновских) с переходом в общие клонико-тонические припадки. Следует подчеркнуть, что в периоде новорожденности большинство локальных повреждений, в особенности сенсорных и других функций, определить невозможно.

При трансиллюминации черепа определяется яркое, расширенное свечение. На ЭХО-ЭГ - усиление ЭХО - пульсации, увеличение вентрикулярного индекса. На РЭГ - асимметричное повышение сосудистого тонуса. Окончательный диагноз субарахноидального кровоизлияния ставится на основании состава спинномозговой жидкости. Поэтому на следующей таблице мы приводим данные цитологического и биохимического исследования спинномозговой жидкости в норме и при субарахноидальном кровоизлиянии.

Спинномозговая жидкость у доношенного новорожденного ребенка при внутричерепном субарахноидальном кровоизлиянии

Критерии спинномозговой жидкости	Состав у новорожденного в норме	Состав при субарахноидальном кровоизлиянии
Цвет	не изменен или легкая ксантохромия	ксантохромный, геморрагический
Прозрачность	полная	прозрачная, опалесцирующая, мутная
Цитоз	10-15 кл. в I мм^3	от 30- 50 до 1000 и более,

		нейтрофилы, лимфоциты, макрофаги, выщелоченные и свежие эритроциты
Реакция Панди	+_	++, +++, ++++
Белок общий в мг%	33-49	66-320-660-1350
Электролиты:		
натрий в мг%	292-340	345-390
калий в мг%	10,5-14,7	8-22
кальций в мг%	3,8-8,0	5-14
хлориды в мг%	650-800	820-1200 и более
Сахар в мг%	40-50	30-80
Фермент (ЛДГ)	32,3-54.2 ед.	71,5-257 ед.
Билирубин в мг%	0,05-0,5	0,4-1,0

Субарахноидальное кровоизлияние

1. Общее возбуждение или адинамия
2. Травматические изменения других органов и систем
3. Кефалогематома
4.Судороги
5. Повышение мышечного тонуса
6. Усиление врожденных и сухожильно-надкостничных рефлексов
7. Менингеальные симптомы
8. Коматозное состояние

Внутримозговые (паренхиматозные) кровоизлияния. При этой локализации кровоизлияний гибель новорожденного наступает в 10-20% случаев. Этот вид кровоизлияний чаще встречается у недоношенных детей. Массивные внутримозговые кровоизлияния, обычно, наступают в результате разрыва синуса, большой вены Галена, терминальных вен кровеносных сосудов (передних и задних мозговых сосудов, plexsus chorioideus). Церебральные артерии крупного и среднего калибра повреждаются реже.

При разрыве прямого или поперечного синуса возникает сильное кровотечение. Излившаяся кровь скапливается преимущественно в задней черепной ямке. Смерть наступает вскоре после рождения при явлениях нарастающей асфиксии. Разрыв большой вены Галена также ведет к обильному кровотечению, и накопление излившейся крови происходит между большими полушариями головного мозга и на основании. Кровь сдавливает ствол головного мозга и подкорковые образования, что ведет к немедленной смерти новорожденного. Не менее опасны для жизни ребенка кровоизлияния в результате разрыва мозжечкового намета. В клинической картине обращают внимание отсутствие внешних реакций новорожденного, безучастный взгляд, угнетение врожденных рефлексов, зрачки расширены (иногда на стороне кровоизлияния зрачок шире), отмечаются «плавающие» движения и незначительное расхождение глазных яблок. Наблюдается меняющийся горизонтальный и вертикальный нистагм, реже альтернирующие синдромы ствола мозга, нарушение сосания и глотания. Снижение мышечного тонуса, сухожильных и периостальных рефлексов. Появление тонических судорог, приступов вторичной асфиксии, нарастание брадикардии, угнетение рефлексов со слизистых и зрачковых рефлексов свидетельствует о нарастании отека с компрессией ствола мозга.

При паренхиматозных кровоизлияниях, совместимых с жизнью новорожденного, наблюдается следующая неврологическая симптоматика: адинамия, резкое возбуждение, фокальный тремор конечностей, возможны фокальные судороги, вегетативно-сосудистые асимметрии (с-м Арлекина), мышечная гипотония, переходящая в гипертонию, асимметрия тонуса, анизокория (расширение зрачка на стороне кровоизлияния), косоглазие, птоз, нистагм

(горизонтальный, вертикальный, ротаторный), нарушение сосания, глотания, асимметрия врожденных и сухожильных рефлексов.

Спинномозговая жидкость не изменена. На Эхо-ЭГ выявляется смещение М-эхо. РЭГ показывает отчетливое уменьшение кровенаполнения на стороне кровоизлияния со стойким асимметричным повышением сосудистого тонуса.

Субэпендимальные кровоизлияния - у новорожденных наступают при повреждении вен между хвостатым ядром и зрительным бугром. Клиника этих кровоизлияний недостаточно изучена.

Кровоизлияние в мозг

1. Бессимптомное течение при небольших размерах гематомы
2. Травматические изменения других органов и систем
3. Кефалогематома
4. Адинамия или резкое возбуждение
5. Парциальные судороги
6. Внутричерепная гипертензия
7. Асимметрия мышечного тонуса, врожденных и сухожильно-надкостничных рефлексов
8. Возможны нарушение дыхания и сердечной деятельности

Внутрижелудочковые кровоизлияния наступают при разрыве кровеносных сосудов plexus chorioideus или при разрыве вен, относящихся к системе вен Галена и бывают массивными. Этот тип мозговых кровоизлияний также чаще встречается у недоношенных детей. К предрасполагающим факторам их возникновения относятся, патологическое течение беременности у матери и стремительные роды.

При внутрижелудочковых кровоизлияниях новорожденные, как правило, находятся в состоянии шока и чаще всего погибают. При этих кровоизлияниях наблюдается белая асфиксия, резкая адинамия, тонические судороги, крупно размашистый тремор, вегетативно-висцеральные симптомы (нарушение терморегуляции, ритма дыхания и сердечной деятельности, выраженная асимметричная потливость), угнетение врожденных и сухожильных рефлексов, гипертензионно-гидроцефальный синдром, косоглазие, нистагм, (вертикальный, горизонтальный, ротаторный), нарушение сосания, глотания.

Спинномозговая жидкость геморрагическая или ксантохромная, возможна белково-клеточная диссоциация. На Эхо-ЭГ - асимметричное увеличение вентрикулярного индекса. На РЭГ - резко выраженная сосудистая дистония.

Кровоизлияние в желудочки мозга (внутрижелудочковое кровоизлияние)

1. Общее угнетение вплоть до комы или интермитирующее нарушение сознания
2. Травматические изменения других органов и систем
3. Кефалогематома
4. Прогрессирующая внутричерепная гипертензия
5. Мышечная гипотония
6. Нистагм
7. Приступы апноэ
8. Судороги, преимущественно тонические
9. Возможно малосимптомное течение.

Множественные мелкие кровоизлияния встречаются часто, однако, изучены недостаточно, т.к. их трудно отличить от других внутричерепных поражений.

Необходимо ответить, что при внутричерепных кровоизлияниях наблюдаются характерные офтальмологические изменения: отек сетчатки, кровоизлияния ни глазном дне и в сетчатую оболочку глаз. Мелкие кровоизлияния на глазном дне (имеющие форму полосок и пятен) рассасываются в течение 3-7 дней, а крупные (в виде языков пламени) - в течение 10-26

дней. Особого внимания заслуживает то, что изменения в сетчатой оболочке глаза могут выявляться раньше, чем четкие клинические признаки родового повреждения мозга. При внутричерепной родовой травме с кровоизлиянием на ЭЭГ выявляются колебания эпилептического характера. Они выражаются в виде отдельных эпилептических потенциалов в очаге поражения, в наличии гиперсинхронизированных разрядов (большей частью генерализованных), либо в наличии групп ритмических колебаний, обнаруживаемых преимущественно в центральных и височных областях ("гребешки" и "щетки"). У большинства детей нормализация электрической активности мозга происходит на 2 неделе жизни и, как правило, идет параллельно с улучшением клинического состояния.

Топическая диагностика внутричерепных кровоизлияний у новорожденных детей крайне затруднительна. Вместе с тем характер судорог, их фокальность, направленность движений глазных яблок при нистагме, сторонность отклонения спазма взора, поворота головы, наличие анизокории, вертикального нистагма, проявления других дисфункций черепных нервов, присоединение или начальное развитие бульбарных расстройств, при учете позы ребенка, мышечного тонуса туловища и конечностей, изменений в рефлекторной сфере - все это в известной мере позволяет составить первичное представление о преимущественной локализации очага. В значительной степени этому способствуют данные дополнительных методов исследования.

ЛЕЧЕНИЕ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЙ ЦНС

Лечение новорожденных с гипоксическим и травматическим повреждением центральной нервной системы делится на два периода: лечение острого и восстановительного периодов.

Лечение в остром периоде.

В остром периоде проводится с учетом этиологии поражения нервной системы и ведущих неврологических расстройств. Применяется патогенетическая терапия (гемостатическая, дегидратационная, дезинтоксикационная, устранение дефицита калия, метаболического ацидоза, гипофункции надпочечников, дыхательных расстройств, проведение краниоцеребральной гипотермии, а также симптоматическая терапия (устранение сердечно-сосудистой недостаточности, гипертермии, дыхательной недостаточности, повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, судорог). Лечение проводится в палате интенсивной терапии или в специализированном отделении для новорожденных. При необходимости сразу после рождения следует проводить комплекс реанимационных мероприятий. Лечение должно сочетаться с соответствующими охранительным (щадящим), пищевым, питьевым и температурным режимами. Даже при поражении легкой степени первое кормление можно проводить не раньше чем через 12 – 24 ч. после рождения и в меньшей дозе (на 30-40 %). В случае нарушения актов сосания и глотания кормление необходимо осуществлять через желудочный зонд, при сохранном акте сосания – сцеженным грудным молоком.

Патогенетическая терапия. При подозрении на внутричерепное кровоизлияние наряду с покоем и холодом на голову (на 2 часа с перерывом в 3-4 часа) рекомендуются следующие *гемостатические средства*: дицинон, аминокапроновая кислота, викасол (5-6 мг в сутки) 2 раза в день внутрь или внутримышечно 1% раствор по 0,2-0,3 мл 2 раза в день в течение 3-4 дней, рутин (6-10 мг в сутки) 2-3 раза в день внутрь, 10% раствор кальция хлорида или кальция глюконата по I чайной ложке 3 раза в день внутрь, 5% раствор кислоты аскорбиновой по 1,0 мл внутримышечно или внутривенно с раствором глюкозы 10-20% 15,0-20,0 см^3 (на 3-4 г сухого вещества глюкозы I ед. иксулина). Метод введения препарата диктуется состоянием больного.

С целью *дегидратационной терапии* применяется лазикс 1-3 мг/ кг веса ребенка в сутки в 2-3 приема внутрь или I мг/кг веса в сутки в/мышечно или внутривенно с одновременным назначением панангина по 1/4. таблетки 2 раза в день или раствор калия ацетата 5% по 5,0 см^3 2 раза в день внутрь; раствор магния сульфата 25% по 0,2.-0,3 мл/кг веса в/мышечно; в тяжелых случаях маннитол капельно в/венно по 0,5-1,5 г/кг веса в сутки в растворе натрия хлорида

изотонического 0,9% или в растворе глюкозы 5% (вначале рекомендуется вводить не более 1/3 дозы); раствор плазмы 5-10 мл/кг веса в сутки, в/венно капельно. С целью дегидратации в родильном доме не рекомендуется пользоваться диакарбом, т.к. он вызывает или усиливает ацидоз, который наблюдается при гипоксическом поражении новорожденных. Применение мочевины также не показано, т.к. она может усилить геморрагические явления, обычно имеющие место при асфиксии и внутричерепной травме. В тяжелых случаях при значительном отеке мозга с синдромом коматозного состояния рекомендуется проведение краниоцеребральной гипотермии в течение 1,5-2-х часов. Перед проведением гипотермии вводится 50-100 мг/кг веса ГОМК (раствор натрия оксибутирата) или дроперидол 0,5 мг/кг, если эти вещества не вводились раньше. ГОМК (раствор натрия оскибутирата) оказывает седативное и миорелаксантное действие, вызывает сон и наркоз. Препарат повышает устойчивость тканей мозга и сердца к гипоксии, вводится внутривенно, капельно в .30-50 мл раствора глюкозы 5%. Дроперидол является нейролептиком и анальгетиком, вводится медленно, внутривенно. При выраженном гипертензионном синдроме производят также спинномозговую пункцию.

В качестве *дезинтоксикационных средств* применяется: гемодез (неокомпенсан) по 10-15 мл/кг веса в сутки, реополиглюкин 10% по 10 мл/кг, раствор Рингера, раствор глюкозы 10% с инсулином (1 ЕД. инсулина на 4 г глюкозы). Все эти средства вводятся капельно внутривенно, при этом общее количество вводимой жидкости не должно превышать 90 - 140 $см^3$. Для борьбы с дефицитом калия применяется панангин и ацетат калия в дозах, указанных выше. При метаболическом ацидозе назначается раствор гидрокарбоната 4%, который вводится внутрь пополам с раствором глюкозы 5% по 5 $см^3$ 3 раза в день или внутривенно струйно, а так же капельно. Необходимое количество для внутривенного введения вычисляется по формуле:

$$\frac{\text{количество мл}}{\text{4\% раствора}} = \frac{\text{вес тела ребенка}}{2} * \text{дефицит основания (BE)}$$

Кокарбоксилазы гидрохлорид также уменьшает ацидоз и способствует снятию пре- и коматозного состояния, улучшает деятельность сердца. Она вводится внутривенно струйно или капельно 8-10 мл/кг веса. При передозировке и опасности наступления алкалоза назначают диакарб (50-80 мг/кг массы тела в сутки на 2-3 приема) и аскорбиновую кислоту.

При *гипофункции надпочечников* назначается гидрокортизон 5-10 мг/кг внутримышечно или внутривенно, а при синдроме Уотерхауза-Фридрихсена 20-30 мг/кг в сутки. Во время коллаптоидного состояния, вызванного явлениями надпочечниковой недостаточности, сопровождающегося падением артериального давления наряду с инфузионной терапией, применяется гидрокортизон от 5-7 мг до 10-20 мг/1кг/сутки с глюкозой. В дальнейшем при необходимости применяется преднизолон внутрь по 2-3 мг/кг/сутки в течение 7-10 дней на фоне препаратов калия.

При дыхательных расстройствах патогенетическим средством является этимизол (лучший аналептик центрального действия).

Симптоматическая терапия. При выраженной *брадикардии, аритмии*, остановке сердца проводится наружный его массаж. При отсутствии эффекта рекомендуется введение в сердце 0,2 адреналина в разведении 1:10000. Для *поддержания сердечной деятельности* применяется коргликон 0,06% - 1 мл в/венно, его можно добавить к капельному введению, а также кокарбоксилазы гидрохлорид. С целью ликвидации гипертермии показано введение раствора амидопирина 1% 0,5 мл/кг веса (или 4% раствора 0,1 мл/кг), раствора анальгина 50% 0,1 мл на год жизни внутримышечно. При стойкой *гипертермии* проводится активное охлаждение: обнажение ребенка, обертывание пеленками, смоченными водой комнатной температуры, холод к голове и на крупные сосуды, внутривенное вливание охлажденного до 4° раствора глюкозы 20%. Необходимо следить, чтобы у ребенка не появился озноб, температура тела не должна снижаться ниже 37,5°.

При дыхательной недостаточности, после отсасывания слизи, новорожденному необходима искусственная вентиляция легких с помощью маски, подающей смесь воздуха с кислородом (1:1).

При более *тяжелых дыхательных нарушениях* или при отсутствии эффекта от введения кислорода через маску рекомендуется аппаратное искусственны дыхание после интубации и освобождения трахеи от содержимого. Наибольшее распространение подучил аппарат "Вита-1". Одновременно в вену пуповины вводится раствор натрия бикарбоната 4-5% в дозе 10-25 $см^3$, глюкозы с кокарбоксилазой гидрохлоридом и инсулином. При проведении инфузионной терапии (реополиглюкин, ГОМК) количество раствора бикарбоната натрия надо уменьшить вдвое.

При *судорогах* на фоне дегидратационной терапии, включающей сернокислую магнезию, применяется фенобарбитал 0,001 на I кг веса по 2-3 раза в день, раствор аминазина 0,25% по 2-5 мг/кг в сутки внутримышечно с раствором новокаина 0,25% (5,0 $см^3$), диазепекс 0,1 мг/кг 2-3 раза в сутки.

При *повышении нервно-рефлекторной возбудимости* показаны препараты кальция (раствор кальция глюконата 10% или раствор хлорида кальция 10% внутрь по 3-5 мл 3 раза в день), бромиды (раствор натрия бромида 1% по 1 чайной ложке 3 раза в день), фенобарбитал (люминал) по 0,001 на I кг веса 2 раза в день.

Необходимо отметить, что капельное в/венное введение препаратов проводится под контролем КЩС (кислотно-щелочного состояния), электролитного состава крови, осмотического давления плазмы, гематокрита крови. Наряду с дегидратацинной терапией вводятся дезинтоксикационные средства. Всем детям рекомендуется давать витамины: тиамина бромид или хлорид (вит. В1) и рибофлавин (вит. В2) по 0,002 2-3 раза в день.

В связи с нарушением гематоэнцефалического барьера при массивном субарахноидальном кровоизлиянии, наряду с указанной активной гемостатической терапией, важное значение имеет применение для *профилактики присоединения бактериальной инфекции* антибиотиков (пенициллин в/м по 200000 ЕД. на 1 кг веса в сутки или полусинтетические пенициллины в той же дозе).

С целью *снятия болевого синдрома* при шейной спинальной травме назначают седуксен, реланиум по 0,1 мг/кг 2-3 раза в сутки, а при сильных болях фентанил 2-10 мкг/кг каждые 2-3 часа, морфин или промедол 0,1-0,2 мг/кг, анальгин 0,05 мл 50% раствора 2-3 раза в день.

Все дети с поражением нервной системы, в особенности со средне тяжелой и тяжелой степенью повреждения подлежат переводу в специализированные неврологические отделения на 8-10 день жизни для дальнейшего наблюдения и лечения.

Лечение в восстановительном периоде

В грудном периоде новорожденные продолжают получать патогенетическую терапию (гемостатическая, дегидратационная, дезинтоксикационная, устранение ацидоза, гипофункции надпочечников, коррекция электролитного баланса, активация окислительно-восстановительных процессов, воздействие на энергетический, фосфолипидный обмен, на трофические функции), стимулирующую (стимуляция обменных процессов центральной нервной системы, общей сопротивляемости, восстановление трофических функций, восстановление проведения нервного импульса) и симптоматическую (борьба с сердечно-сосудистыми и дыхательными нарушениями, с повышенным мышечным тонусом, с судорогами, с повышением нервно-рефлекторной возбудимости, с двигательными нарушениями).

Патогенетическая терапия. При *наличии кровоизлияний* в этот период назначаются указанные выше гемостатические средства. *Повышение внутричерепного давления* требует применения *дегидратационных* средств: раствор магния сульфата 25% в/мышечно 0,2 мл/кг/сутки и диакарб внутрь по 0,02 кг/сутки I раз в день (3 дня принимать, 4-й перерыв). По показаниям проводится капельное внутривенное введение *дезинтоксикационных средств* (гемодез, раствор Рингера, раствор глюкозы 10%, плазма), а при наличии ацидоза добавляется

раствор натрия гидрокарбоната 4% и кокарбоксилазы гидрохлорида. С целью *активации окислительно-восстановительных процессов*, воздействия на энергетический и фосфолипидный обмен применяется комплекс пиридоксина гидрохлорид (вит. В6) (5% раствор по 1,0 мл в/мышечно) и АТФ (по 1.0 м/л в/мышечно), в одном шприце 25-30 инъекций. Эти препараты способствуют также восстановлению мембранных функций, миелинизации и повышают порог возбудимости нервной клетки. Кислота глютаминовая непосредственно утилизируемая нервными клетками и способствующая восстановлению трофических функций поврежденной ткани, применяется в периоде репарации в дозе 50 мг/кг/сутки в 2-3 приема в сочетании с метионином по 30 мг/кг веса внутрь - 3 раза в день, липоцеребрином по 40 мг/кг внутрь 2-3 раза в день в течение 30 дней.

В качестве *биогенных стимуляторов*, улучшающих обменные процессы головного мозга, применяется аминалон по I табл. 2 раза в день (от 2-3 недель до 3-4 месяцев) и руммалон по 0,2-0,3 мл в/мышечно в течение 20 дней.

Стимулирующая терапия. Для *стимуляции синтеза белков* в организме наряду с перечисленными биогенными стимуляторами рекомендуется ретаболил 0,5-1,0 мг/кг, I раз в 3-4 недели в/мышечно, нерабол 0,05-0,1 мг/кг внутрь 4-8 недель. Эти препараты влияют на азотистый обмен, задерживают выделение необходимых для синтеза белков - калия, серы, фосфора.

С этой же целью на 3-4 неделе жизни новорожденного в комплекс лечения включается р-р тиаминбромида (вит. В1) 5% по 1,0 мл в/мышечно через день 30 дней по показаниям; цианокобаламин (вит. В12) по 50 мкг/кг в/мышечно, через день. Кроме того, применяется церебролизин 0,5-1.0 мл в/мышечно через день 20-30 мл на курс лечения. Необходимо отметить, что при судорогах и гидроцефальном синдроме церебролизин противопоказан.

Для *стимуляции общей сопротивляемости*, повышения трофических функций важное значение в восстановительном периоде приобретают трансфузии крови, плазмы, гемодеза, а также назначение десенсибилизирующих средств (димедрол - I мг/кг 2-3 раза в день, раствор новокаина 0,5-1,0% в/мышечно, раствор кальция хлорида 10% - 1,0 в/венно по I р. в день).

Двигательные периферические расстройства (парезы) восстанавливаются при назначении стимуляторов, улучшающих проведение нервного импульса, дибазол по 0,0001 на I месяц жизни по I разу в сутки внутрь, прозерин, галантамин подкожно в возрастной дозировке.

Симптоматическая терапия. При сердечно-сосудистых нарушениях применяется кокарбоксилазы гидрохлорид, раствор строфантина "К" 0,05% по 0,1 мл с раствором глюкозы 20% или дигоксин 0,05-0,07 мг/кг веса в сутки в 3 приема внутрь; лантозид 0,05% - 1-2 капли внутрь.

Для *борьбы с дыхательными расстройствами* рекомендуется дозированная кислородная терапия. При бронхолегочных осложнениях наряду с противовоспалительной терапией определенный эффект оказывает комплекс препаратов: димедрол, эфедрина гидрохлорид, эуфиллин. Часто применяется горчичники, УВЧ, озокерит, ионогальванизация с калием иодидом.

При *гипотрофии и анорексии* эффективное действие оказывает апилак I мг/кг 3 раза в день в виде свечей 7-14 дней.

Для борьбы с *высоким мышечным тонусом* назначается мидокалм 1/4-1/2 табл. 2 раза в день. Препараты кальция, бромиды, фенобарбитал рекомендуются при повышении нервно-рефлекторной возбудимости. *Для ослабления эмоционального напряжения и снятия пароксизмов двигательного возбуждения* применяются следующие препараты: радедорм, седуксен (по 1/4 табл. I раз в день в течение 3-4 недель), обладающие широкие спектром действия, в том число противосудорожным и снотворным. *Наличие судорог* требует подбора противосудорожных средств и их комбинации в зависимости от характера судорог. Так, при развернутых эпилептиформных приступах рекомендуется фенобарбитал I мг/кг 2--3 раза в день, дилантин, бензонал, хлоракон (по 5 мг/кг в сутки 1-2 раза в день). При малых приступах назначается триметин по 15 мг/кг 2-3 раза в день или суксилеп 1/2 капсулы I раз в дань и др. препараты. Следует отметить, что противосудорожное лечение проводится на фоне

дегидратации. Для борьбы с септическими осложнениями, к которым склонен данный контингент детей, применяются антибиотики широкого спектра действия: ампициллин, цепорин, гентамицин и др.

Важное место в восстановительной терапии занимают *массаж и лечебная гимнастика*, которые нормализуют сосудистый тонус, улучшают обменные процессы. Массаж и лечебная гимнастика показаны детям с поражением нервной системы, особенно с двигательными расстройствами, с 10-12 дня жизни. Они направлены на регуляцию тонуса пораженных мышц, развитие нормальной рефлекторной деятельности, на восстановление врожденных двигательных рефлексов и устранение патологических синергий. Перед занятием рекомендуется использовать упражнения для расслабления путем позы эмбриона по Бобату с последующими покачивающими движениями.

С целью *расслабления повышенного тонуса мышц* применяются приемы поглаживания, вибрации, легкого растирания, вибрационные точечный массаж. Похлопывание и глубокое растирание, способствующее повышению тонуса, назначается при гипотонии. После массажа проводится лечебная гимнастика, состоящая из упражнений рефлекторно-пассивного характера. Обязательно включаются упражнения для дыхания и пауза отдыха. Комплекс упражнений подбирается индивидуально с учетом активности больного и изменений в рефлекторной сфере. При этом обращают внимание на стимуляцию ползания, шаговых реакций, а также хватательных движений. После массажа и лечебной гимнастики рекомендуется специальная ортопедическая укладка больного (при повышенном мышечном тонусе отведение рук вверх и в стороны, максимальное разведение ног). Длительность укладки от 10-15 минут до 2-3 часов. При повышении мышечного тонуса только в ногах можно применять широкое пеленание с помощью валика или специальной шины-трусов. При мышечной гипотонии создается среднее физиологическое положение. С конца первого месяца жизни I раз рекомендуется проводить гимнастику на мяче. Для устранения лабиринтного тонического рефлекса основным мероприятием является укладка ребенка В позу "эмбриона" с покачиванием до 15 раз. Стимуляция моторики проводится в той же последовательности, что и у здоровых детей. Необходимо начинать с установочного рефлекса на голову, затем обучать сидению, ползанию, ходьбе, элементам произвольной моторики рук в соответствии с возрастом.

Нарушения предречевого и речевого развития требуют раннюю логопедическую коррекцию.

Таким образом, только комплексный патогенетический подход к лечению поражения центральной нервной системы новорожденного ребенка с соблюдением принципов этапности и непрерывности может в значительной мере способствовать восстановлению нарушенных функций.

ДЕТСКИЕ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ ПАРАЛИЧИ

Детский церебральный паралич (ДЦП) - это полиэтиологическое, но монопатогенетическое заболевание, возникающее вследствие поражения головного мозга в период внутриутробного развития, во время родов или в первые недели жизни, с не прогрессирующим течением, проявляющееся двигательными, речевыми и психическими нарушениями.

Классификации ДЦП (К.А. Семеновой 1978)

- Спастическая диплегия
- Двойная гемиплегия
- Гиперкинетическая форма
- Атонически-астатическая форма
- Гемиплегическая форма

Классификация детского церебрального паралича по МКБ-10

- G 80.0. Спастический церебральный паралич
- G 80.1. Спастическая диплегия
- G 80.2. Детская гемиплегия
- G 80.3. Дискинетический церебральный паралич
- G 80.4. Атаксический церебральный паралич
- G 80.8. Другой вид детского церебрального паралича
- G 80.9. Детский церебральный паралич неуточненный

Спастическая диплегия (синдром Литтля) - основным клиническим синдромом заболевания является нижний спастический парапарез, или тетрапарез, преобладающий в ногах, психика страдает редко и в меньшей степени, нарушения речи в виде задержки ее развития, псевдобульбарной дизартрии, дислалии отмечают у 70-80% больных.

Гемипаретическая форма характеризуется развитием спастического гемипареза, преобладающим в руке, псевдобульбарной дизартрией, моторной или сенсорной алалией, на фоне сохранного или негрубо нарушенного интеллекта.

Двойная гемиплегия - это спастическая тетраплегия, при которой двигательные расстройства выражены в равной степени в руках и ногах, либо руки поражены сильнее, чем ноги, с грубыми интеллектуальными и речевыми нарушениями.

Атонически-астатическая форма проявляется мышечной гипотонией, динамической и статической атаксией, мозжечковой дизартрией и как правило сохраненном или негрубо нарушенном интеллекте.

Гиперкинетическая форма характеризуется наличием гиперкинезов (хореоатетоза, хореических, торсионной дистонии и др.), экстрапирамидной (гиперкинетической или спастико-гиперкинетической) дизартрии, при сохраненном, как правило, интеллекте.

Диагностика

Детский церебральный паралич в хронически-резидуальной и поздней резидуальной стадиях диагностируется на основании выявления:

- патологии внутриутробного развития и родов, либо заболевания центральной нервной системы в первые дни или недели жизни, до того пока главные структуры, пути и центры мозга еще не сформировались;
- характерных двигательных расстройств;
- нарушений речи и интеллекта.

Медикаментозная терапия

Медикаментозное печение зависит от стадии течения заболевания, структуры дефекта, психического и соматического статуса ребенка и направлено на:

1. прекращение внутриутробно начавшихся воспалительных первичных и вторичных аутоиммунных процессов, если они имели место;
2. предотвращение рубцово-спаечных процессов, возникающих вследствие воспаления, механической родовой травмы и кровоизлияний; последствий асфиксии, в том числе и хронического метаболического ацидоза;
3. интенсификацию обменных процессов в нервной ткани, прежде всего окислительно-восстановительного и белкового обмена;
4. обеспечение энергетических процессов в мозге;
5. устранение первично или вторично возникших гипертензионного и судорожного синдромов;

6. нормализацию мышечного тонуса, уменьшение насильственных движений, усиление активности компенсаторных процессов в нервной системе;
7. стимуляцию психического и речевого развития.

Физические методы лечения

В комплексной терапии детских церебральных параличей значительное место занимают физические методы лечения (электросветолечение, водолечение, электрофорез, ультразвук, магнитотерапия, электростимуляция мышц и нервов, грязелечение, парафино- и озокеритолечение, ИРТ и др.), направленные на уменьшение спастичности, улучшения кровообращения в мышцах.

Ортопедическое лечение

Ортопедическое печение направлено на предупреждение и исправление деформаций, восстановление опорности и активной подвижности пораженных конечностей и их внешнего вида.

Логопедическая коррекция

Логопедическая работа при всех формах речевых нарушений строится на основе учета данных патогенетического анализа структуры речевого дефекта. Работа над артикуляционной моторикой проводится в единстве с занятиями лечебной физкультурой на фоне строго индивидуализированной медикаментозной терапии.

Лекция: ЭПИЛЕПСИЯ И ДРУГИЕ ПРИПАДКИ У ДЕТЕЙ

Тема данной лекции является одой из актуальных проблем детской невропатологии учитывая частоту встречаемости припадков у детей, их полиморфизм и этиопатогенез. В "Терминологическом словаре по эпилепсии" (1975 г.), подготовленной группой экспертов ВОЗ, ***припадок*** определен как приступ церебрального происхождения. Для него характерны преходящие двигательные, вегетативные, чувствительные или психические феномены, наступающие внезапно в результате временной дисфункции всего мозга либо тех или иных его отделов (Терминологический словарь по эпилепсии, 1975).

Согласно этиопатогенетической классификации (Г.Г.Шанько, 1990) выделяют следующие виды припадков.

Классификация припадков (этиопатогенетическая)

1. Эпилептические – возникают вследствие разрядов в перевозбужденных нейронных популяциях.
2. Аноксические – являются результатом преходящего функционального паралича нейронных популяций под влиянием:
   а) внезапной недостаточности парциального давления кислорода крови (аноксо-аноксические или аноксо-асфиксические);
   б) внезапной недостаточности переноса или распределения в мозге насыщенной кислородом крови при остановке сердца, резком падении артериального давления либо закупорке экстра- или интракраниальных мозговых артерий (аноксо-ишемические или ишемические);
   в) токсической блокировки (цианидом и т.д.) энзиматической утилизации кислорода (аноксо-токсические).
3. Токсические – развиваются вследствие избирательной активизации мозговых структур ядами или токсинами (стрихнин, токсины столбняка).
4. Метаболические (гипогликемические, гипокальцемические и т.д.).
5. Психогенные.
6. Гипнические – связанные со сном (снохождение, кошмары и т.д.).
7. Неопределенного генеза, обусловленные причинами, не имеющими отношения к вышеуказанным факторам.

Эпилептические припадки.

Эпилепсия – хроническое заболевание нервной системы, характеризующееся повторными непровоцируемыми приступами нарушений двигательных, вегетативных, сенсорных и психических функций, возникающих вследствие чрезмерных нейронных разрядов в сером веществе коры головного мозга.

.

Показатели заболеваемости эпилепсией на 100 000 населения (Л.Б.Гехт)

Средние показатели заболеваемости	47,4
В развивающихся странах	68,7
В развитых странах	43.4
У мужчин	50,7
У женщин	46,2

Показатели распространенности эпилепсии по возрасту (Л.Б.Гехт)

Среди детей	
в различных возрастных популяциях	0,3% - 2%
в среднем	0,7-1,0%
В возрасте 75 лет и старше	1,5%

Частота эпилепсии без психоза и слабоумия на 100 тыс. населения в Беларуси
(Шанько Г.Г., Барановская Н.Г., 2003)

	в 1995 г.	**в 2001 г.**
Дети	143,1	181,5;
Подростки	178,6;	221,7
Взрослые	103,9	119,4
Всего	115,8	136,0

Этиология

Перечень этиологических факторов эпилепсии (Robb, Mc. Naugton, 1974)

1. Генетические и родовые
2. Инфекции
3. Токсические
4. Травмы или физические агенты
5. Циркуляторные нарушения
6. Метаболические нарушения и нарушения питания
7. Наследственные и дегенеративные заболевания
8. Неизвестные причины.

Этиология эпилепсии (Annegers J.F., 1995)

1. Генетические факторы - 65,5%
2. Сосудистые заболевания - 10,9%
3. Пре- и перинатальные поражения нервной системы - 8%
4. Черепно-мозговая травма - 5,5%
5. Опухоли мозга - 4,1%
6. Дегенеративные заболевания нервной системы - 3,5%
7. Инфекции - 2,5%

Этиология “поздней” эпилепсия (Аль Холайди Махфуд, 2003)

1. Черепно-мозговая травма - 42,6%
2. Хронический алкоголизм - 26%
3. Цереброваскулярные болезни - 16%
4. Последствия нейроинфекции - 5,4%
5. Опухоли мозга - 1,3%
6. Не установлена причина - 8,7%

Эпилептогенные поражения мозга (А. Алиханов, 2003)

Эпилептогенные	**Условно эпилептогенные**	**Анэпилептогенные**
Кортикальные дисгенезии, дисплазии; Аномалии развития; Мезиальный склероз; Ангиоматоз Штурге-Вебера, Энцефалит Расмуссена, туберозный склероз, синдром Айкарди	Кисты, аномалии мозолистого тела, посттравматическая деструкция, опухоли, ангиомы, дизметаболические энцефалопатии, токсические лейкопатии, рассеянный склероз	Церебеллярная патология, кисты прозрачной перегородки, кальцинаты, гидроцефалия, аденомы гипофиза

Только в 30-40% случаев симптоматической эпилепсии выявляется доказуемый “органический” фактор, а в 60% случаев на уровне наших современных знаний этиология заболевания не может быть точно обозначена (Зенков Л.Р., 2002).

Подразделение эпилепсии по этиологическому принципу
(согласно комиссии ILAE, 2001 г)

Идиопатические эпилепсии характеризуются:
- дебютом связанным с определенным возрастом,
- нормальным психологическим и двигательным развитием,
- отсутствием органического поражения мозга,
- характерными изменениями ЭЭГ при пробуждении и во сне.

Симптоматические/криптогенные эпилепсии:
- могут начинаться в любом возрасте,
- можно выявить и диагностировать определенное повреждение мозга, или только предполагать,
- приступы могут быть мономорфными и полиморфными,
- симптомы и ЭЭГ-картина зависят от локализации эпилептогенного очага,
- представляют большинство случаев эпилепсии,
- отличаются длительным течением и тенденцией к фармакорезистентности.

Патогенез эпилепсии

Факторы участвующие в возникновении эпилепсии:
1. ***Эндогенный*** - судорожная готовность головного мозга
   - наследственно обусловленный
   - врожденный
   - преобретенный
2. ***Экзогенный*** – внешние раздражения различной силы и продолжительности.

Эпилептические приступы являются результатом патологических разрядов, связанных с изменением процессов возбуждения нервных клеток, их клинические проявления зависят от места происхождения, длительности и распространения разрядов.

При недостаточности, дефектности, поломках тормозных механизмов на тот же поток афферентных сигналов мозговые системы реагируют синхронным ответом гораздо большей популяции нейронов, а генерируемые этими нейронами более массивные и синхронные залпы потенциалов действия обуславливают более массивные ответы последующих каскадов нейронов, что составляет основу эпилептогенеза (Зенков Л.Р.,2001).

Повышенная судорожная активность мозга у детей обусловлена:
1. несовершенством высших отделов головного мозга,
2. преобладание стволово-подкореовых структур,
3. повышенной иррадиацией раздражительного процесса,
4. недостаточностью тормозных механизмов,
5. биохимическими особенностями детского организма,
6. повышенной гидрофильностью и потребностью кислорода мозговой ткани,
7. лабильности кальциевого обмена.

Современная классификация припадков и эпилепсии
Международная классификация эпилептических припадков (*ILAE* 1981г.)

I. Парциальные (фокальные, локальные) припадки

А. Простые парциальные припадки (без нарушения сознания)

1. Моторные припадки
   а) фокальные моторные без марша
   б) фокальные моторные с маршем (джексоновские)

в) адверсивные
г) постуральные
д) фонаторные (вокализация или остановка речи)

2. Соматосенсорные припадки или припадки со специальными сенсорными симптомами (простые галлюцинации, например, вспышки пламени, звон)
   а) соматосенсорные
   б) зрительные
   в) слуховые
   г) обонятельные
   д) вкусовые
   е) с головокружением
3. Припадки с вегетативно-висцеральными проявлениями (сопровождаются эпигастральными ощущениями, потливостью, покраснением лица, сужением и расширением зрачков)
4. Припадки с нарушением психических функций (изменения высшей нервной деятельности); редко бывает без нарушения сознания, чаще проявляются как сложные парциальные припадки
   а) дисфазические
   б) дисмнестические (например, ощущение "уже виденного")
   в) с нарушением мышления (например, мечтательные состояния, нарушение чувства времени)
   г) аффективные (страх, злоба и др.)
   д) иллюзорные (например, макропсия)
   е) сложные галлюцинаторные (например музыка, сцены)

Б. Сложные парциальные припадки (с нарушением сознания, могут иногда начинаться с простой симптоматики).

1. Простой парциальный припадок с последующим нарушением сознания
   а) начинается с простого парциального припадка (А.1 - А.4) с последующим нарушением сознания.
   б) с автоматизмами
   2. Начинается с нарушения сознания
   а) только с нарушением сознания
   б) с двигательными автоматизмами

В. Парциальные припадки с вторичной генерализацией (могут быть генерализованными тонико-клоническими, тоническими, клоническими)

1. Простые парциальные припадки (А), переходящие в генерализованные
2. Сложные парциальные припадки (Б), переходящие в генерализованные
3. Простые парциальные припадки, переходящие в сложные, а затем в генерализованные

II. Генерализованные припадки (судорожные и бессудорожные)

А. Абсансы

1. Типичные абсансы
   а) только с нарушением сознания
   б) со слабо выраженным клоническим компонентом
   в) с атоническим компонентом
   г) с тоническим компонентом
   д) с автоматизмами
   е) с вегетативным компонентом
2. Атипичные абсансы
   а) изменения тонуса более выражены, чем при типичных абсансах
   б) начало и (или) прекращение припадков происходит не внезапно, а постепенно

Б. Миоклонические припадки (единичные или множественные миоклонические судороги)

В. Клонические припадки

Г. Тонические припадки

Д. Тонико-клонические припадки

Е. Атонические (астатические) припадки

III. Неклассифицированные эпилептические припадки (припадки, которые нельзя включить ни в одну из вышеописанных групп из-за отсутствия необходимой информации, а также некоторые неонатальные припадки, например, ритмические движения глаз, жевательные, плавательные движения)

IV. ПРИЛОЖЕНИЕ.

Повторные эпилептические припадки зависят от различных факторов:

1) случайные припадки, наступающие неожиданно и без видимой причины;
2) циклические припадки, повторяющиеся через определенные интервалы (например, в связи с менструальным циклом, циклом сон-бодрствование);
3) приступы, спровоцированные несенсорными (усталость, алкоголь, эмоции и т.п.) и сенсорными (иногда их относят к "рефлекторным припадкам") факторами;
4) эпилептический статус - продолжительные припадки или припадки, повторяющиеся настолько часто, что между ними больной не приходит в сознание; различают эпилептический статус фокальных и генерализованных припадков; очень локализованные моторные припадки обозначаются термином "постоянная парциальная эпилепсия".

Классификация эпилепсии и эпилептических синдромов *(ILAE,2001)*

Идиопатические эпилепсии

Мягкие судороги новорожденных (семейные)

Мягкая детская миоклоническая эпилепсия

Детская абсансная эпилепсия

Ювенильная миоклоническая эпилепсия

Ювенильная абсансная эпилепсия

Генерализованная эпилепсия с тонико-клоническими приступами (при пробуждении, во сне в любое время)

Идиопатические эпилепсии с парциальными приступами (доброкачественная детская эпилепсия с центрально-височными спайками, детская эпилепсия с затылочными пароксизмами).

Симптоматические/криптогенные эпилепсии

Эпилептические энцефалопатии

Ранние детские энцефалопатии

Детские спазмы (синдром Веста)

Тяжелая миоклоническая эпилепсия у детей

Синдром Леннокса - Гасто

Симптоматические/криптогенные эпилепсии с парциальными приступами

Мезиальная височная эпилепсия

Другие, определенные согласно локализации эпилептогенной зоны

Прогрессирующие эпилептогенные энцефалопатии (нероидлипофусциноз, сиалидоз, болезнь Лафора, болезнь Унверрихта - Ландборга и др.)

Ситуационные эпилепсии

Рефлекторные эпилепсии

Фебрильные приступы

Эпилептический статус

Не связанный с возрастом эпилептический статус

Редкие связанные с возрастом синдромы, представленные электрическим или клиническим статусом.

Классификация эпилепсии (МКБ 10)

G 40 Эпилепсия

G 40.0 Локализованная (фокальная) (парциальная) идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы с судорожными припадками с фокальным началом
G 40.1 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с простыми парциальными припадками
G 40.2 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с комплексными парциальными судорожными припадками
G 40.3 Генерализованная идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы
G 40.4 Другие виды генерализованной идиопатической эпилепсии и эпилептических синдромов
G 40.5 Особые эпилептические синдромы
G 40.6 Большие эпилептические припадки, неуточнённые (с малыми припадками и без них)
G 40.7 Малые припадки, неуточнённые (без больших припадков)
G 40.8 Другие уточнённые формы эпилепсии
G 40.9 Эпилепсия неуточнённая

ДИАГНОСТИКА ЭПИЛЕПСИИ

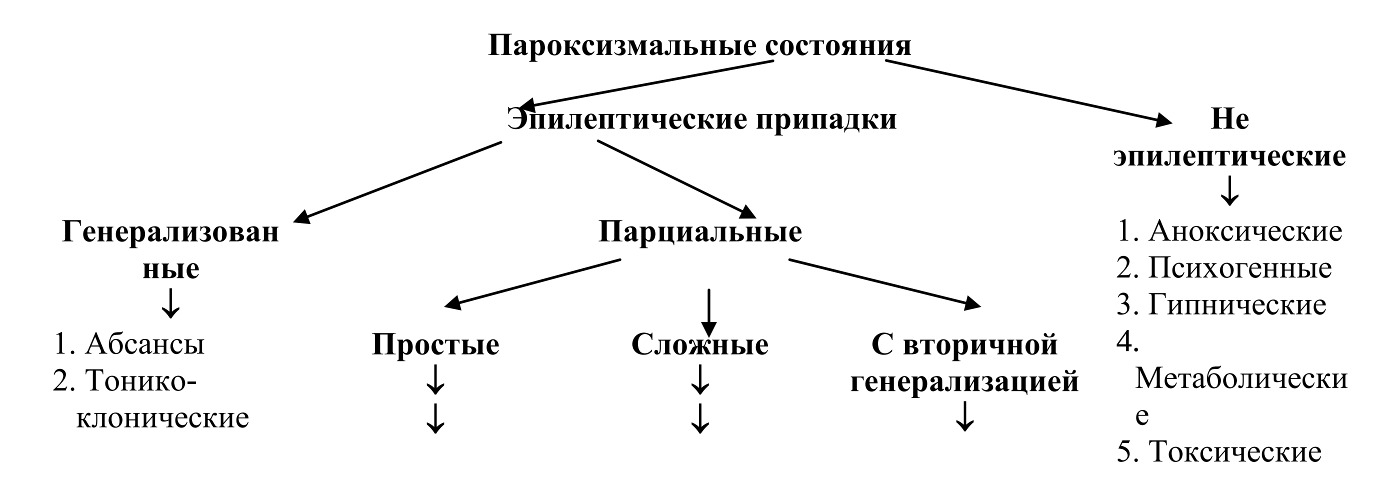
Диагностический алгоритм эпилепсии складывается из нескольких этапов.

Этапы диагностики эпилепсии (*согласно комиссии ILAE, 2001 г*)

1. Описание пароксизмального события *(возможно по данным анамнеза)*.
2. Классификация приступов *(анамнез, визуальное наблюдение, ЭЭГ).*
3. Диагностика формы эпилепсии *(клиника + ЭЭГ + нейровизуализация).*
4. Установление этиологии *(МРТ, кариотип).*
5. Диагностика сопутствующих заболеваний и установление степени инвалидизации.

1) ***На первом этапе*** проводится дифференциальная **диагностика припадка** - приступа церебрального происхождения, характеризующегося преходящими двигательными, вегетативными, чувствительными или психическими феноменами, наступающими внезапно в результате временной дисфункции всего мозга либо тех или иных его отделов из большого количества пароксизмальных состояний (Терминологический словарь по эпилепсии, 1975)
2) Далее следует дифференциальная **диагностика эпилептических и неэпилептических (псевдоэпилептических) припадков** основывающаяся на комплексной оценке анамнеза и клинико-электроэнцефалографических данных.

Схема диагностического алгоритма пароксизмальных состояний



3. Тонические 4. Клонические 5. Миоклонические 6. Атонические	1. Моторные 2. Чувствительные 3. Вегетативно-висцеральные 4. С нарушением психических функций	1. Простые с последующим нарушением сознания 2. Начинается с нарушения сознания	1. Простые парциальные 2. Сложные парциальные 3. Простые парциальные переходящие в сложные

Дифференциальная диагностика эпилептических и неэпилептических (псевдоэпилептических) припадков.

Основные различительные признаки эпилептических припадков и псевдоэпилептических приступов (Л.Р.Зенков, 2003)

Признак	Псевдоэпилептические приступы	Эпилептические припадки
Провоцирующий фактор	Как правило	Может быть
Начало	Постепенное в течение минут	Внезапное
Частота	Очень высокая	Зависит от тяжести процесса
Продолжительность	Минуты и десятки минут	Обычно не >1 минуты
Полиморфизм	Нет	Нередко
Отягощенная по эпилепсии наследственность	Нет	Нередко
Аура	Дрожь, дурнота, шок	Характерная для локализации фокуса
Сознание	Может быть изменено, но не утрачено	Как правило, утрачено
Судороги	Асимметричные, аритмичные, не соответствуют топической нейрофизиологии	Ритмичные, симметричные, при фокальности соответствуют топической нейрофизиологии
Движения	Дикие, колотящие, беспорядочные рвущие, разбрасывающие, вращения, раскачивающиеся с признаками произвольности	Ритмичные симметричные тонические судорожно-клонические, миоклонические, непроизвольные
Дрожь всего тела	Характерна	Необычна
Глаза	Закрыты, при пассивном открывании стоят по линии прямого взора, плавающие движения координированы	Открыты, заведены за надбровные дуги, плавающие движения дискоординированы
Реакция зрачков на свет	Сохранена	Отсутствует, ослаблена
Вокализация	Эмоциональная речевая, более осмысленная, агрессивная, ненормативная	Автоматизмы, неартикулированные крики, персеверирующие обрывки речи
Неврологическая органическая симптоматика	Нет	Есть

Травматизм	Редко, незначительный	Нередко, иногда тяжелый
Упускание мочи	Иногда	Нередко
Вегетативное сопровождение	Нетипично	Всегда
Эмоциональное поведение	Обычно	Не типично
После припадка	Симптоматики нет	Парезы, сопор, кома, неодолимый сон
Прогредиентность	Нетипично	Есть
Биохимические изменения	Нет	Есть
ЭЭГ во время приступа	Нарушений нет	Паттерн эпилептического припадка, связанная с припадком десинхронизация
ЭЭГ после припадка	Нарушений - нет	Эпилептиформная активность, δ-активность, подавление активности
Межприступная ЭЭГ	Обычно норма, могут быть изменения	Патологическая и эпилептиформная активность

При неэпилептическом характере припадков больной подвергается дообследованию на уточнение типа приступов (приложение 2) и соответствующему лечению.

Диагностика определенной формы эпилепсии основывается на:

1. типе (или на сочетании различных типов) припадков,
2. особенностях межприступной ЭЭГ,
3. возрасте больного к периоду дебюта заболевания,
4. наличие или отсутствие клинических или радиологических симптомов поражения ЦНС,
5. этиологии заболевания,
6. семейном анамнезе.

3.1. Клинические проявления генерализованных эпилептических припадков.

Генерализованные приступы - приступы, начальные клинические и электрофизиологические проявления которых свидетельствуют о вовлечении в патологический процесс обоих полушарий мозга. Генерализованные эпилептические приступы в подавляющем большинстве случаев характеризуются потерей сознания. К генерализованным приступам относятся: **тонико-клонические, тонические, клонические, миоклонические, атонические приступы и абсансы**.

Проявления генерализованных эпилептических приступов

Тип приступа	Состояние сознания	Проявления
Тонико- клонический	Нарушено	Внезапное падение, крик, глаза открыты и отведены вверх или в сторону напряжение и вытягивание конечностей с обеих сторон, затем - симметричное подергивание конечностей, прикус языка, непроизвольное мочеиспускание; после приступа - сон
Тонический	Нарушено	Глаза приоткрыты и отведены вверх, напряжение и вытягивание конечностей, либо - напряжение и сгибание рук в сочетании с напряжением и вытягиванием ног

Клонический	Нарушено	Симметричное подергивание конечностей
Миоклонический	Нарушено, редко - сохранено	Резкие внезапные, кратковременные (секунды) вздрагивания всем телом, либо - одной конечности или отдельных мышц
Атонический	Нарушено	Резкое внезапное падение, расслабление (обмякание) всего тела
Абсансы:		
- Типичные	Нарушено	Кратковременное (5-10 сек) замирание, застывание взора, внезапное прерывание речи и движений
- Атипичные	Частично сохранено	Замирание в течение 10-60 секунд, застывание взора, прекращение или автоматическое продолжение начатого действия

3.2 Проявления парциальных эпилептических припадков.

Парциальные приступы - приступы, начальные клинические и электрофизиологические проявления которых свидетельствуют о вовлечении в патологический процесс одной или нескольких областей одного полушария мозга. Парциальные эпилептические приступы подразделяются на **простые и сложные**. Простые парциальные приступы протекают при сохранном сознании, тогда как сложные парциальные приступы характеризуются его нарушением.

Проявления парциальных эпилептических приступов

Тип приступа	Состояние сознания	Проявления
Простой парциальный	Сохранено	1) Подергивание мышц половины лица, части конечности, одной конечности или половины тела 2) непроизвольный поворот головы и глаз в сторону 3) внезапная остановка речи с полной невозможностью говорить 4) чувство покалывания, ползания мурашек в одной конечности или половине тела 5) внезапная кратковременная потеря зрения, светящиеся круги перед глазами, вспышки света 6) внезапно возникающий кратковременный шум в ушах, звон, скрежет 7) внезапно возникающие кратковременные ощущения какого-либо запаха или вкуса во рту
Сложный парциальный	Частично сохранено или нарушено	Период предвестников приступа (аура): кратковременные повторяющиеся от приступа к приступу различные ощущения (зрительные, слуховые, обонятельные и т.д.): автоматические движения (жевание, глотание, чмоканье, облизывание губ, педалирующие движения ногами, стереотипные движения руками и т.д.)

ПРИНЦИПЫ ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Формулировка диагноза эпилепсии проводится с учетом принятых международных классификаций эпилептических припадков (1981г.) и эпилепсий и эпилептических синдромов (1989г.) с последующей шифровкой по МКБ 10 пересмотра.

В формулировке диагноза должны быть отражены три основных положения типа припадков:

1. ***локализационный***
2. ***этиологический***
3. ***клинический.***

- В начале указывается ***форма эпилепсии*** – локализованная, генерализованная или неклассифицированная.
- Затем общее ***этиологическое определение – идиопатическая, симптоматическая, криптогенная***. Для симптоматической эпилепсии указывается конкретная причина.
- ***Внешние проявления припадков*** указывается по их классификации *ILAE, 1981г*.

Подобный принцип диагностики эпилепсий предусмотрен в МКБ-10.

Особенности эпилептических припадков у детей различных возрастных групп

Особенности строения и функционирования головного мозга, других органов и систем в различные возрастные периоды жизни накладывают свой отпечаток на внешние проявления заболеваний. Какие же особенности припадков у детей различных возрастных групп, начиная с периода новорожденности.

Припадки у новорожденных

Частота припадков у новорожденных (первый месяц жизни), по данным различных авторов, колеблется в пределах от 0,2 до 1,8% и в среднем составляет 1 % (Шанько Г.Г., 1990г.). Они носят как судорожный (чаще), так и бессудорожный характер.

Судороги у новорожденных отличаются от таковых у детей более старшего возраста своей атипичностью, нередко слабой выраженностью и меньшей представленностью отдельных фаз припадка. Они чаще носят аморфный, неупорядоченный характер в виде мигрирующих подергиваний отдельных частей тела (так называемые генерализованные фрагментарные). В зарубежной литературе их еще называют хитрыми и неуловимыми. Особенно атипичны и слабо выражены судороги у недоношенных, которые приходиться дифференцировать от физиологической спонтанной активности ребенка. В большинстве случаев судороги начинаются с подергиваний мимической мускулатуры и глазных яблок, на этом припадок может закончиться или он распространяется фрагментами на отдельные участки конечностей и туловища. Во время более продолжительных судорог ребенок не реагирует на окружающее, у него останавливается взор, нарушается дыхание, возникают бледность и в ряде случаев цианоз кожных покровов. В случае кратковременных судорог трудно решить вопрос о состоянии сознания. По характеру внешних проявлений Л. О. Бадалян, Л. Т. Журба, Е. Д. Айнгорн (1984) выделяют следующие основные разновидности судорог.

1. Наиболее часто встречаются «неуловимые» судорожные пароксизмы в виде следующих движений или их сочетаний: тоническое отведение глазных яблок в стороны, подергивания глаз, мигания или зажмуривание век, причмокивающие, сосательные, глотательные и другие движения, подергивания руками, ногами, напоминающие соответственно греблю или езду на велосипеде. Возможны также подергивания глазных яблок в вертикальной плоскости изменения ритма и частоты дыхания, окраски кожных покровов, тоническое напряжение отдельных групп мышц.
2. Тонические судорожные припадки в виде разгибания верхних и нижних конечностей, или сгибания рук и разгибания ног. Иногда при этом наблюдаются минимальные вздрагивания отдельных частей тела. Встречаются преимущественно у недоношенных или у доношенных при обширных внутричерепных кровоизлияниях.
3. Генерализованные клонические судороги - клонические подергивания отдельных групп мышц, мигрирующие с одной части тела на другую.
4. Парциальные клонические судороги - односторонние локальные подергивания различных участков тела, часто без потери сознания, встречаются относительно редко, преимущественно у доношенных новорожденных.
5. Миоклонические судороги - беспричинные общие вздрагивания или кратковременные

(мимолетные) сгибательные движения, в основном верхней части тела. Такие пароксизмы относительно редки у новорожденных и требуют пристального дальнейшего наблюдения в плане возможности развития в последующем инфантильных спазмов, хотя могут иметь и благоприятный прогноз.

Отличие генерализованных и парциальных припадков на основании только клинических данных весьма затруднительно и возможно только с учетом ЭЭГ. Практически невозможна клиническая дифференциация простых парциальных припадков от сложных.

Бессудорожные приступы в изолированном виде наблюдаются редко и, прежде всего, у недоношенных. Они могут проявляться внезапным побледнением лица или всего тела, часто с цианозом, кратковременной обездвиженностью. Иногда это только мгновенное изменение частоты дыхания или кратковременная его остановка. Подобные состояния могут быть обусловлены поражением внутренних органов. В случае мозгового происхождения указанных пароксизмов на этом фоне могут также отмечаться минимальные двигательные проявления, особенно в области лица.

Причины возникновения припадков у детей первого месяца жизни весьма разнообразны. Они нередко предопределяют время возникновения, и даже внешний характер пароксизмов. При этом необходимо, прежде всего, выделить внутричерепную родовую травму, гипоксию, врожденные пороки развития головного мозга, наследственные заболевания, в том числе обмена веществ, преходящие обменные нарушения, нейроинфекции и различные общие инфекционные (чаще вирусные) заболевания, интоксикацию лекарственными препаратами и т. д.

Припадки у детей грудного возраста

В грудном возрасте (первый год жизни, за исключением периода новорожденности) припадки могут быть судорожными (чаще) и бессудорожными. При этом судорожные припадки бывают не только генерализованными и парциальными, но также и гемиконвульсивными. В отличие от новорожденных внешние проявления припадков становятся более выраженными. Это касается, прежде всего, характера двигательных нарушений. Преимущественно наблюдается тонический компонент припадка, иногда (в основном во втором полугодии жизни) сменяющийся кратковременной клонической фазой. В этом возрасте часто встречаются миоклонические судороги. Инфантильные спазмы как разновидность миоклонических припадков и детские гемиконвульсии первично возникают в основном в раннем периоде жизни.

Абсансы, как уже отмечалось при описании данных припадков, крайне редко бывают у грудных детей.

Парциальные припадки носят в основном двигательный (джексоновский) характер, но редко протекают по типу марша. Они могут быть как простыми (без нарушения сознания), так и сложными (с нарушением сознания). Иногда они сопровождаются вторичной генерализацией. В грудном возрасте практически не диагностируются сенсорные парциальные припадки и редко припадки с нарушением психических функций, поскольку дети грудного возраста не могут указать на наличие соответствующих ощущений.

Среди различных судорожных припадков в данной возрастной группе наиболее часто встречаются фебрильные судороги, которые составляют 51,5% от всех судорожных пароксизмов.

Припадки у детей старшего ясельного и дошкольного возраста

С возрастом ребенка внешние проявления припадков становятся все более очерченными. У детей старшего ясельного, или преддошкольного возраста (1-3 года) встречаются различные виды как генерализованных, так и парциальных припадков, однако по частоте генерализованные пароксизмы значительно преобладают над парциальными. Генерализованные судорожные припадки преимущественно бывают тонико-клоническими. Могут продолжаться и инфантильные спазмы, которые обычно начинаются в грудном возрасте, а в дальнейшем либо прекращаются, либо переходят в другие формы пароксизмов. Иногда встречаются и абсансы, которые необходимо дифференцировать с височными псевдоабсансами. По характеру внешних

проявлений значительно чаще встречаются тонико-клинические и парциальные припадки, реже имеют место только клонические или тонические судороги.

Существенно видоизменяется и роль этиологических факторов в возникновении различных пароксизмов, а также их клинические проявления и особенности течения. В возникновении пароксизмов у детей 1-5 лет жизни более существенную роль, чем в грудном возрасте, играют наследственные факторы. Поражение нервной системы до рождения и во время родов выступает в основном как законченный процесс в виде четко очерченных неврологических синдромов и конкретных форм неврологических заболеваний.

У детей старшего ясельного и дошкольного возраста встречаются припадки с вегетативно-висцеральными проявлениями. Они носят преимущественно характер абдоминальных кризов, которые порой очень трудно отличить от приступов соматических заболеваний. В этом периоде жизни нарастает частота припадков с нарушением психических функций. Правда, еще трудно бывает установить характер психопатологических нарушений. Наблюдаются также различные неэпилептические и угрожаемые по эпилепсии припадки, которые могут наступать как во время бодрствования, так и во сне.

В последующие годы (школьный возраст, период полового созревания) встречаются все виды эпилептических и неэпилептических припадков, кроме тех, которые свойственны детям раннего возраста. В этой связи существенную роль играют методы обследования больных с различными пароксизмальными состояниями и диагностика эпилепсии как болезни.

Лечение эпилепсии

Показания к назначению противоэпилептических средств

Лечение, должно начинаться при наличии припадков, если существует угроза их повторения и развития эпилепсии как болезни. Как правило, у 70% больных верно подобранная монотерапия обеспечивает адекватный контроль припадков.

Абсолютные показания для назначения противоэпилептических средств

1. Диагностика эпилепсии как болезни.
2. Эпилептический статус любого припадка, инфантильные спазмы, гемиконвульсивные припадки.
3. Единичные судорожные припадки (были несколько раз), возникшие спонтанно или под влиянием небольших провоцирующих факторов.
4. Повторные припадки на фоне выраженных непрогрессирующих заболеваний головного мозга (например, врожденные пороки развития, последствия черепно-мозговых травм, воспалительных, сосудистых и других заболеваний).
5. Повторные и даже однократные припадки на фоне прогрессирующих мозговых расстройств (опухоль, абсцесс, наследственные болезни). При этом проводится также соответствующее лечение основной болезни.
6. Некоторые пароксизмальные состояния, относящиеся в основном к группе неэпилептических припадков, в случае выявления угрозы возникновения эпилепсии или атипичных начальных ее проявлений (обмороки, особенно конвульсивные, стереотипные ночные страхи, продолжительные респираторно-аффективные припадки) — более подробно об этом написано в предыдущем разделе.
7. Повторные или однократные продолжительные фебрильные судороги.
8. Проникающие ранения головного мозга даже при отсутствии в прошлом припадков. Во всех подобных случаях сразу после травмы назначается предупредительное противоэпилептическое лечение.

Относительные показания к назначению противоэпилептических препаратов

1. Единичные кратковременные фебрильные судороги у нормально развивающихся детей при отсутствии специфических изменений на ЭЭГ и наследственной отягощенности по эпилепсии.

2. Однократный кратковременный судорожный припадок, возникший под влиянием выраженных внешних воздействий.
3. Наследственные доброкачественные судороги новорожденных, в том числе судороги 5-го дня, семейные судороги неясной этиологии, когда при самом тщательном изучении анамнеза, углубленном клиническом и параклиническом обследовании не выявляется ни провоцирующих факторов, ни органических признаков поражения нервной системы. Естественно, что их "доброкачественность" выявляется при длительном катамнестическом наблюдении.

При относительных показаниях, в основном речь идет о наличии однократного припадка, когда может проводиться тактика "выжидания", а окончательное решение о назначении противоэпилептических препаратов принимается лишь при последующем наблюдении за ребенком. Если же их было несколько (2-3 и более припадков), то, несмотря на принципиальную их доброкачественность, следует назначать противоэпилептические препараты.

Программная терапия эпилепсии

(А.С.Петрухин, К.Ю.Мухин, 1998)

- Лечение назначают только после точно установленного ***диагноза «Эпилепсия».***
- Выбор препарата зависит от ***формы эпилепсии.***
- Лечение начинают только с ***монотерапии.***
- В случае резистентности припадков к максимальной терапевтической дозе одного препарата производят его замену или добавляют второй препарат в соответствии с доминирующим типом приступов (***рациональная политерапия***).

Основные принципы терапии эпилепсии у детей

1. Индивидуальность

1.1. Назначение адекватной для данных типов припадков и эпилептических синдромов терапии одним из препаратов первого ряда **(**монотерапия**);** лечение начинают с небольшой дозы и постепенно увеличивают ее до прекращения припадков или появления признаков передозировки.

Базовые (первого ряда) АЭП *(К.Ю.Мухин, А.С.Петрухин, 2005):*

Основные:

- ✓ Вальпроаты (депакин, конвульсофин)
- ✓ Карбамазепин (финлепсин, тегретол)
- ✓ Топирамат (топамакс)

Добавочные (*в педиатрической практике*):

- ✓ Сукцинимиды (суксилеп)
- ✓ Бензодиазепины (клоназепам, клобазам)
- ✓ Ламотриджин (ламиктал)

1.2. При недифференцированных припадках следует применять препараты вальпроевой кислоты, вне зависимости от половой принадлежности и зрелости.
1.3. В случаях неэффективности правильно подобранной монотерапии (после не менее двух последовательных попыток применения препаратов в режиме монотерапии) возможно использования рациональной политерапии.
1.4. Частота приема АЭП определяется их временем полувыведения.
1.5. Время приема антиконвульсантов определяется не только особенностями эпилептического синдрома (временем возникновения и особенностями развития приступов и т.д.), но и собственными характеристиками препаратов (побочные эффекты и т.п.).
1.6. Наличие сопутствующей патологии, возрастные особенности.

2. Непрерывность и длительность приема АЭП, как правило, не менее 2-3 лет после полного

прекращения припадков (рекомендуют также и срок до 5 лет).

3. **Отмена АЭП** должна быть постепенной, с обязательным учетом формы эпилепсии и ее прогноза, под контролем данных ЭЭГ- исследования.
4. **Терапия должна быть "корректной"** - необходим учет интересов больного и экономических аспектов лечения (баланс эффективности, побочных эффектов и стоимости препаратов).

5. Комплексной:

5.1. Режим
5.2. Диета
5.3. Фармакотерапия
5.4. Методы нелекарственной терапии (психотерапия, релаксация-концентрация, медитация, регулируемое дыхание, поведенческая, семейная терапия, биологическая обратная связь и др.)
5.5. Кетогенные диеты
5.6. Хирургическое лечение
5.6. Социальная реабилитация**.**

Эпилептический статус и его купирование

Эпилептический статус - состояние эпилептического припадка продолжительностью более 30 минут или повторными припадками, между которыми больной не приходит в сознание.

Классификация эпилептического статуса

1. эпилептический статус фокальных припадков
2. эпилептический статус генерализованных припадков.

Статус генерализованных судорожных припадков характеризуется:

1. судорожным синдромом,
2. расстройством дыхания и гемодинамики,
3. нарушениями гомеостаза.

Лечение эпилептического статуса должно быть дифференцированным, в зависимости от этапов, отличающихся целями и объемом лечебных мероприятий. Первичной и главной задачей лечения является прекращение эпилептических мозговых разрядов как можно раньше.

Лечение эпилептического статуса генерализованных судорожных припадков должно начинаться немедленно там, где больного застанет служба скорой помощи, продолжаться в машине скорой помощи, далее в реанимационном отделении больницы и заканчиваться в неврологическом отделении.

На первом этапе (скорая помощь):

1. предупреждение или устранение возможности механической асфиксии вследствие западения языка или аспирации рвотных масс,
2. поддержание сердечной и дыхательной деятельности,
3. купирование судорог: диазепам (0,2-0,3 мг/кг), клоназепам (0,25-0,5 мг), мидазалам (0,15-0,3 мг/кг) - в/в, в/м или ректально. При продолжении припадков, спустя 15 мин от первого введения, дозу следует повторить.

В отделении интенсивной терапии и реанимации:

1. Диагностические исследования по установлению этиологии статуса;
2. Контроль и коррекция кардиореспираторной функции, гомеостаза;
3. Борьба с отеком мозга - маннитол, лазикс;
4. Купирование гипертермии - охлаждение больного, литическая смесь;
5. Противосудорожная терапия:

- повторно бензодиазепины следует вводить в комбинации с более пролонгированным препаратом - фенитоином (15-18 мг/кг при скорости введения не более 50 мг/мин), или фенобарбиталом в дозе 10 мг/кг со скоростью 100 мг/мин;
- если эпилептические разряды не прекращаются, больной переводится на управляемый наркоз тиопенталом натрия (3-10 мг/кг/сут.) или гексеналом под миорелаксантами и искусственной вентиляцией в течение 12-24 часов после последнего клинического припадка;
- по мере купирования проводится поддерживающая пероральная противоэпилептическая терапия, которая может быть начата введением через назогастральный зонд соответствующих препаратов с учетом предыдущего лечения.
- после окончания судорог, нормализации дыхания, кровообращения и основных параметров гомеостаза, а также восстановления сознания - перевод в неврологическое отделение.

Неврологическое отделение.

1. профилактика рецидивов эпилептического статуса,
2. предупреждение психических расстройств,
3. окончательная стабилизация гомеостаза,
4. лечение легочных осложнений,
5. терапия асептического синдрома.

Эпилептический статус сложных парциальных припадков у детей и подростков купируется, аналогично как и генерализованных судорожных припадков.

Эпилептический статус абсансов успешно купируется введением диазепама (седуксена).

При **эпилептическом статусе миоклонических припадков** используют препараты вальпроевой кислоты (при отсутствии соответствующих форм вальпроатов для парентерального введения их вводят в желудок через назогастральный зонд в сочетании с большими дозами ноотропила, который назначается внутривенно - до 100 мг/сут). Не менее эффективной является комбинация клоназепама с вальпроатом натрия.

Наиболее резистентными к терапии являются тоническая и клоническая формы генерализованного эпилептического статуса, а также парциальный эпилептический статус с летальным исходом от 3% до 60%.

Трудовая экспертиза

Абсолютные противопоказания к труду:

- работа на высоте
- у воды
- у огня
- у движущихся механизмов
- работа водителя
- работа с материальными ценностями
- с секретными материалами
- с оружием, в том числе холодным (повар, парикмахер, хирург)
- с токами высокого напряжения и частоты
- работа с наблюдательными циклами производства (диспетчер авиалиний).

Относительные противопоказания к труду:

- работа в детском коллективе
- с большим количеством людей (преподаватель, лектор, директор)

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ И НЕ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИПАДКОВ

Аноксические припадки (синкопальные состояния, обмороки)

Обмороком (синкопе) называют приступ кратковременной потери сознания вследствие острой гипоксии головного мозга с нарушением постурального тонуса и быстрым, полным, самостоятельным восстановлением нормального состояния.

Этиопатогенез

Аноксические припадки являются результатом преходящего функционального паралича нейронных популяций под влиянием:

а) внезапной недостаточности парциального давления кислорода крови (аноксо-аноксические или аноксо-асфиксические);

б) внезапной недостаточности переноса или распределения в мозге насыщенной кислородом крови при остановке сердца, резком падении артериального давления либо закупорке экстра- или интракраниальных мозговых артерий (аноксо-ишемические или ишемические);

в) токсической блокировки (цианидом и т.д.) энзиматической утилизации кислорода (аноксо-токсические).

Распространенность обмороков у детей и подростков составляет 7,02% (М.Ф.Исмагилова, 1991).

Стадии обморока:

1. предвестники (предобморочные состояния),
2. нарушение сознания,
3. восстановительный периода (постобморочная).

Классификация синкопальных состояний (Г.А.Акимов и др., 1987)

I. Неврогенные (71,4%)

1. Психогенные
   а) эмоциогенные
   б) ассоциативные
2. Ирритативные
3. Дезадаптационные
4. Дисциркуляторные

II. Соматогенные (9,2%)

1. Кардиогенные
2. Вазопрессорные
3. Анемические
4. Гипогликемические
5. Респираторные

III. Синкопальные состояния при экстремальных состояниях (17,1%)

1. Гипоксические
2. Гмповолемические
3. Интоксикационные
4. Медикаментозные
5. Гипербарические

IV. Редко встречающиеся полифакторные синкопальные состояния (2,3%)

1. Никтурические
2. Кашлевые

Неврогенные обмороки.

Неврогенные обмороки наиболее частые (до 78,7%).

Психогенные – обусловлены психотравмирующей конфликтной ситуацией и составляют

28% неврогенных синкопов.

Эмоциогенные **-** связанны со стрессом, болью, тревогой.

Ассоциативные - по типу условно-рефлекторного механизма.

Ирритативные синкопальные состояния – возникающие в связи ирритацией и реперкуссией, исходящими из рецепторных зон блуждающего нерва, синокаротидной области, вестибулярного аппарата и др. зон, чаще по типу висцеро-висцеральных рефлексов

Дезадаптационные – связанные с нарушением приспособления организма к изменяющимся условиям существования.

Дисциркуляторные – обусловлены острой регионарной ишемией головного мозга, возникающей в связи с первичными нарушениями кровообращения в церебральных сосудах в результате ангиодистонии, ангиоспазма, обтурации или компрессии при вполне удовлетворительном состоянии системного кровообращения.

Соматогенные обмороки.

Соматогенные обмороки обусловлены разнообразными соматическими заболеваниями и регистрируются у 9,2% всех синкопальных состояний.

Факторы риска соматогенных обмороков (Акимов Г.А., 1987):

1. заболевания сердца (47,8%),
2. периферическая сосудистая недостаточность (27,5%),
3. болезни крови и кроветворной системы (4,3%),
4. заболевания органов дыхания (13,%),
5. гиперинсулинизм (8,7%).

Синкопальные состояния при экстремальных состояниях.

Синкопальные состояния при экстремальных состояниях (17,1%) – обусловлены внешними воздействиями, которые предъявляют организму повышенные требования, превышающие физиологические возможности адаптации, или вызывают непосредственное повреждающее действие на сосуды и мозговые центры, регулирующие дыхание, кровообращение и обмен веществ (недостаток кислорода, кровообращения, острые отравления промышленными и бытовыми ядами и др.).

Синкопальные состояния при экстремальных состояниях (2,3%) провоцируемые мочеиспусканием или кашлем.

Дифференциально-диагностические признаки обморока и генерализованных эпилептических припадков

Признак	Обморок	Эпилептические припадки
Наследственная отягощенность	Нередки обмороки в семье	В семье нередки эпилептические припадки
Анамнез	Часты соматические заболевания, астения	Часты судороги в грудном или раннем детском возрасте
Возраст к началу заболевания	Обычно школьный, реже юношеский	Любой
Провоцирующий фактор	Как правило	Может быть
Начало	Постепенное, в течение минут	Внезапное
Частота	Очень высокая	Зависит от тяжести процесса
Продолжительность	Минуты и десятки минут	Обычно не >1 минуты
Аура	Дрожь, дурнота, шок	Характерная для локализации фокуса
Сознание	Может быть изменено, утрачено	Как правило, утрачено
Судороги	Как правило отсутствуют	Ритмичные симметричные

		тонические, клонические, миоклонические, непроизвольные
Дрожь всего тела	Характерна	Необычна
Глаза	Закрыты, при пассивном открывании, стоят по линии прямого взора	Открыты, заведены вверх, плавающие движения
Реакция зрачков на свет	Сохранена	Отсутствует, ослаблена
Неврологическая органическая симптоматика	Вегетососудистая дистония	Симптомы вегетососудистой дистонии часто сочетаются с признаками органического поражения ЦНС
Травматизм	Редко, незначительный	Нередко, иногда тяжелый
Упускание мочи	Иногда	Нередко
После припадка	Астения	Парезы, сопор, кома, неодолимый сон
Биохимические изменения	Нет	Есть
Артериальное давление	Обычно падает	Обычно нормальное или повышенное
ЭЭГ	Обычно норма, могут быть изменения	Патологическая и эпилептиформная активность

Дифференциально-диагностические признаки обмороков и вегетативно-висцеральных эпилептических припадков *(Карлов В.А. 1990)*

Признак	Обмороки	Эпилептические припадки
Наследственная отягощенность	Нередки обмороки в семье	В семье нередки эпилептические припадки, фебрильные и афебрильные судороги
Анамнез	Часты соматические заболевания, плохое физическое развитие	Часты судороги в грудном или раннем детском возрасте, “спазмофилия”, фебрильные судороги, снохождение, ночные страхи
Возраст к началу заболевания	Обычно школьный, реже юношеский	Преддошкольный, дошкольный, школьный, юношеский
Соматический статус	Заболевания внутренних органов часты	Заболевания внутренних органов редки
Неврологический статус	Вегетососудистая дистония	Симптомы вегетососудистой дистонии часто сочетаются с признаками органического поражения ЦНС
Внешний вид	Обычно астенический	Любой
Факторы провоцирующие приступы	Обычны	Нечасты
Субъективное переживание пароксизма	Ощущение дурноты, приближающейся потери сознания и т.д. всегда четко описываемое	Ощущение качественного изменения своего тела, его части (деперсонализация) или внешнего мира (дереализация), с трудом поддающихся описанию

Объективное изменение во время приступа:		
кожные покровы	Бледные покрытые потом	Бледность или гиперемия
пульс	Слабого наполнения, часто нитевидный, может не прощупываться, иногда замедлен	Обычно учащен
артериальное давление	Обычно падает	Обычно нормальное или повышенное
Возможность предупреждения изменений сознания, падения	Часто имеется (принятие горизонтального положения)	Отсутствует
Состояние после припадка	Астения	Подавленное настроение иногда сонливость

Гипнические припадки

Гипнические припадки - большая группа пароксизмальных состояний, наблюдаемых во время сна (парасомнии).

Классификация гипнических припадков (Вейн А.М., 1989).

I. Двигательные
1. Ночная миоклония
   а. вздрагивание при засыпании
   б. синдром беспокойных ног (голеней) Виттмака-Экбома
   в. физиологические миоклонии во сне
2. Бруксизм
3. Сноговорение
4. Ночной паралич
5. Сомнамбулизм
6. Стереотипные движения во сне (качание во сне, биение во сне, движения по типу “челнока”, феномен “складывания”)
7. Онанизм
8. Трихоломания и др.

II. Психические
1. Ночные страхи
2. Ночные кошмары
3. Феномен “опьянения от сна”

III. Вегетативные
1. Ночное недержание мочи
2. Головные боли
3. Сердечно-сосудистые
4. Гастроэнтерологические
5. Дыхательные

IV. Связанные с изменением гуморальной регуляции
1. Семейный гипокалиемический периодический паралич
2. Пароксизмальная гемоглобинурия.

Дифференциально-диагностические признаки парасомний и эпилепсии сна (Карлов В.А. 1990)

Дифференциально-диагностический признак	Парасомнии	Эпилепсия
Наследственная отягощенность	В семье отягощенность теми же видами парасомний	В семье нередки эпилептические припадки, фебрильные и афебрильные судороги
Факторы провоцирующие приступы	Обычно утомление или депривация сна	Как правило, отсутствуют
Время возникновения пароксизмов	Первая треть ночи	Первые часы после засыпания и утренние часы (5-6 ч утра)
Проведение во время пароксизма	Трансподобное хождение (сомнамбулизм), ночные страхи	Сложные автоматизмы и стереотипные движения
Послеприступное состояние	Обычно продолжение сна	Часто кратковременное состояние спутанности
Амнезия припадка	Полная	Возможны фрагментарные воспоминания
ЭЭГ	Обычно нормальная, возможны изменения в височных отведениях или общемозговые изменения	Нередки эпилептические изменения
Полиграфическое исследование ночного сна:		
медленный сон	Увеличение представленности глубоких стадий	Увеличение представленности поверхностных стадий
электрографические эпилептические феномены	Отсутствуют	Выявляются во всех случаях

Психогенные припадки

Психогенные припадки

- истерические,
- респираторные аффективные припадки.

Респираторные аффективные припадки (аффективно-респираторные, спазматический плач) – одна из форм простых примитивных истерических припадков, наблюдаемых преимущественно в возрасте от 6 месяцев до 3 лет, обычно исчезают к 4-5 годам, составляют 13% всех судорог у детей до 4 лет.

Дифференциально-диагностические признаки аффективно-респираторных и эпилептических припадков (Карлов В.А. 1990)

Дифференциально-диагностический признак	Аффективно-респираторный припадок	Эпилептический припадок
Возраст к началу заболевания	Преимущественно от 6 мес. до 3 лет, исчезают к 4-5 годам	Преддошкольный, дошкольный, школьный, юношеский
Факторы провоцирующие приступы	Всегда страх и фрустрация с последующим плачем	Как правило отсутствуют
Проявления во время сна	Отсутствуют	Часты
Частота сердечных сокращений	Незначительно изменена, может быть снижена	Незначительно изменена, обычно повышена
Последовательность	Апноэ и цианоз	Потеря сознания

событий	предшествуют потере сознания	предшествуют апное и развитию цианоза
Неврологический статус	Норма	Часты отклонения
ЭЭГ	Обычно норма	Нередки изменения, в том числе эпилептические
Давление на глазные яблоки	Физиологическая брадикардия	Физиологическая брадикардия или ускорение пульса

Истерические припадки – это психогенно обусловленное заболевание, одно из проявлений истерического невроза, болезнь, характеризующаяся припадками с выраженными двигательными, чувствительными, аффективными и вегетативными расстройствами.

Дифференциально-диагностические признаки истерических и эпилептических припадков

Признак	Истерический припадок	Эпилептический припадок
Провоцирующий фактор	Психотравма	Как правило, отсутствует
Частота	Зависит от ситуации	Зависит от тяжести процесса
Проявления во время сна	Отсутствуют	Часты
Продолжительность	Минуты и десятки минут	Обычно не >1 минуты
Сознание	Не изменено	Как правило, утрачено
Судороги	Асимметричные, аритмичные, не соответствуют топической нейрофизиологии	Ритмичные, симметричные, при фокальности соответствуют топической нейрофизиологии
Движения	Дикие, колотящие, беспорядочные рвущие, разбрасывающие, вращения, раскачивающиеся с признаками произвольности	Ритмичные симметричные тонические судорожно-клонические, миоклонические, непроизвольные
Дрожь всего тела	Характерна	Необычна
Глаза	Закрыты, при пассивном открывании (преодолевается активное сопротивление) стоят по линии прямого взора	Открыты, заведены за надбровные дуги, плавающие движения дискоординированы
Реакция зрачков на свет	Сохранена	Отсутствует, ослаблена
Вокализация	Эмоциональная речевая, более осмысленная, агрессивная, ненормативная	Отсутствует
Неврологический статус	Патологии нет	Часты отклонения
Травматизм	Редко, незначительный	Нередко, иногда тяжелый
Упускание мочи	Иногда	Нередко
Вегетативное сопровождение	Нетипично	Всегда
Эмоциональное поведение	Обычно	Не типично
После припадка	Симптоматики нет	Парезы, сопор, кома, неодолимый сон
Биохимические изменения	Нет	Есть

ЭЭГ	Обычно норма, могут быть изменения	Патологическая и эпилептиформная активность

Токсические припадки

Токсические припадки развиваются вследствие избирательной активизации мозговых структур ядами или токсинами (стрихнин, токсины столбняка и т.д.).

Метаболические припадки

Метаболические припадки - гипогликемические, гипокальциемические пиридоксинзависимые, гипернатриемические и т.д.)

Лекция: НЕЙРОИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ

Инфекционные заболевания нервной системы занимают первое место по частоте в клинике детской неврологии. В инфекционный процесс могут вовлекаться все отделы центральной (энцефалиты, миелититы), периферической (радикулиты, плекситы, ганглиониты, фуникулиты, невриты) и вегетативной (ганглионит) нервной системы, оболочки (менингиты) и сосуды мозга (васкулиты). По мере роста ребенка совершенствуются и дифференцируются защитные механизмы, направленные на борьбу с нейроинфекцией. Однако для раннего детского возраста характерны генерализованные неспецифические манифестации со стороны центральной нервной системы, диффузные циркуляторные ликвородинамические нарушения, отек и набухание мозга. Клинические проявления очагового поражения мозга не бывают столь четко выражены, как у взрослых, что в значительной степени затрудняет диагностику. Общемозговые симптомы часто преобладают в клинической картине нейроинфекций, представляют угрозу жизни больного и требуют принятия срочных терапевтических мер.

СИНДРОМОЛОГИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА НЕЙРОИНФЕКЦИЙ

В синдромологическую структуру инфекционных и инфекционно-аллергических заболеваний нервной системы входят не однозначные по патогенетическим механизмам, морфологии и клиническим проявлениям синдромы. Особенно четко проявляется синдромологический полиморфизм при острых нейроинфекциях в детском возрасте. Поскольку острые нейроинфекции являются прежде всего общими инфекциями, целесообразно выделение **общеинфекционного синдрома** с проявлениями интоксикации и нарушениями функций внутренних органов.

Синдромы поражения нервной системы условно можно разделить на две основные группы: специфические для данного заболевания и неспецифические.

При изучении инфекционных заболеваний нервной системы основное внимание обращалось на **специфические** для каждой формы этиологию, патогенез, патолого-анатомические изменения и клинические проявления. На этом принципе основаны нозологическое деление заболеваний, их диагностика и дифференциация. Специфичность поражения складывается из ряда факторов: биологических свойств возбудителя, его вирулентности и тропизма, путей передачи инфекции, характера морфологических изменений и др. При этом важнейшим вопросом является избирательное поражение определенных структур нервной системы, а также состояние иммунитета организма.

К числу **неспецифических** следует отнести синдромы, характеризующиеся отсутствием очаговости поражения нервной системы. Синдромы эти при разной этиологии имеют единый патогенез. По отношению к определенным структурам они весьма специфичны: для мозговых оболочек - ***синдром менингизма***, для ликворной системы - ***синдромы ликвородинамических расстройств***, для вещества мозга - ***энцефалитические реакции и синдром его отека***. Неспецифические синдромы часто доминируют в клинической картине заболевания и определяют не только острый период, но и отдаленные последствия. Эти синдромы при общих инфекциях и ряде соматических заболеваний могут быть причиной ошибочной диагностики нейроинфекции. Они в значительной мере определяются состоянием возрастной и индивидуальной реактивности организма в целом и его нервной системы в частности.

Общеинфекционный синдром

Общеинфекционные нарушения особенно четко проявляются при острых нейроинфекциях вирусной или микробной этиологии, которые следует рассматривать как общие инфекционные заболевания с преимущественным поражением нервной системы. Их выраженность и клиническая характеристика зависят от многих факторов: путей

инфицирования и распространения возбудителя в организме, патогенности возбудителя, его общего токсического влияния и тропизма к определенным органам и тканям и др. К общеинфекционным проявлениям следует отнести, прежде всего, продромальный период заболевания.

Продромальный период характеризуется общим недомоганием, головной болью, повышением температуры, легкими катаральными явлениями или диспепсическими нарушениями. Однако особенно в детском возрасте, удается выявить не при всех нейроинфекциях. Первичные менингиты и энцефалиты часто начинаются остро, с повышения температуры, проявления общемозговых нарушений и интоксикации. Их выраженность и продолжительность в основном определяются характером заболевания и возрастом больного. У детей раннего возраста общемозговые и токсические нарушения выражены значительно четче, чем в более старшем возрасте.

Температура при острых нейроинфекционных заболеваниях, как правило, в течение нескольких часов достигает высоких цифр - 39°С и выше. Гипертермия имеет сложный патогенез и, очевидно, зависит не только от основного заболевания, но и от расстройства терморегуляции центрального характера. При гнойных менингитах, чаще вторичных, температура может носить гектический характер с колебаниями в 2-3°С; для энтеровирусной инфекции характерна двугорбая температурная кривая с интервалом между температурными волнами в 1-3 дня. Такая температурная кривая может наблюдаться при остром полиомиелите, серозных менингитах, реже - при энцефалитах, вызванных кишечными вирусами. Инфекционно-аллергические поражения нервной системы обычно начинаются подостро, на фоне субфебрилитета или при нормальной температуре. Затяжной субфебрилитет довольно характерен для арахноидитов. Резкое падение температуры чаще отмечается при применении медикаментозной или физической гипотермии; обычно температура нормализуется литически.

Катар верхних дыхательных путей относится к общеинфекционным проявлениям в остром периоде заболевания, который особенно характерен для бактериальной инфекции, распространяющейся воздушно-капельным путем. Он обычно наблюдается при гнойных менингитах менингококковой и пневмококковой этиологии, но может отмечаться и при других заболеваниях. При острых нейроинфекциях вирусной этиологии зев бывает гиперемирован с четко выраженной лимфоидной зернистостью, а при нейроинфекции, обусловленной вирусом Коксаки А, может быть герпетическая ангина.

Диспепсические нарушения наблюдаются при кишечном типе инфицирования в остром периоде с жидким учащенным стулом без примесей слизи и крови, что особенно характерно для заболеваний энтеровирусной этиологии. Реже встречается задержка стула. Диспепсия у детей раннего возраста может носить парентеральный характер и сочетаться с гипертермией и проявлениями интоксикации. К желудочно-кишечным расстройствам относятся также снижение аппетита, иногда до полной анорексии, отрыжка, рвота, неприятные ощущения или боли в животе.

Сердечно-сосудистые изменения определяются характером основного заболевания и выраженностью токсического синдрома. Отмечаются приглушение сердечных тонов, изменения частоты пульса, его мягкость и лабильность, неустойчивость артериального давления и другие симптомы. При внутричерепной гипертензии может регистрироваться тенденция к брадикардии, когда частота пульса не соответствует повышению температуры. Максимально сердечно-сосудистые расстройства выражены при инфекционно-токсическом шоке.

Кожная сыпь – полиморфная, эритематозная, розеолезная или розеолезно-папулезная, кореподобная, герпетическая, геморрагическая и др.

Нейротоксический синдром.

В структуру общеинфекционных нарушений следует включить также нейротоксический синдром, под которым следует понимать общую реакцию организма на инфекционный агент с нарушением функций основных внутренних органов и систем, особенно ЦНС, а также метаболическими сдвигами, но без выраженных признаков обезвоживания. При этом, чем

младше ребенок, тем больше выражены признаки интоксикации, маскирующие основное заболевание.

Патогенез нейротоксического синдрома в начальном периоде складывается из поражения ЦНС как в результате непосредственного воздействия повреждающего фактора (токсинов, комплексов антиген - антитело, возникающих при инфекционной интоксикации), так и рефлекторным путем. Нарушения нервной регуляции ведут к дистоническому состоянию сосудов, нарушениям гемодинамики, плазмо- и геморрагиям, метаболическим сдвигам и другим расстройствам.

В клинической картине нейротоксикоза ведущими являются гипертермия, нарушения ЦНС, сердечно-сосудистой системы, функции дыхания и выделительной функции почек. Ухудшение состояния прогрессирует соответственно нарастанию температуры. В 1-й фазе превалируют ирритативные процессы - больные дети становятся возбужденными, появляются вздрагивания, дрожание, мышечные подергивания, сухожильная гиперрефлексия, свидетельствующие о высокой судорожной готовности. В дальнейшем могут возникнуть судороги, у старших детей - делириозный синдром. В этой фазе отмечаются тахикардия, повышение артериального давления, напряженный частый пульс. Кожные покровы бледные; дыхание частое, поверхностное, перкуторно определяется коробочный звук, аускультативно - жесткое дыхание с сухими хрипами. Проявлением почечной недостаточности является олигурия.

Во 2-й фазе нейротоксикоза нарастают явления угнетения: адинамия, нарушения сознания различных степеней, угнетение рефлекторной деятельности, серый цвет кожных покровов вследствие недостаточности периферического кровообращения. Тоны сердца в этой фазе глухие, пульс слабого наполнения, артериальное давление падает, нарастает коллапс, дыхание становится аритмичным, увеличивается количество хрипов в легких, может развиться отек легких. Нарастает почечная недостаточность, появляется анурия.

Наблюдаются значительные изменения функций печени. Патология со стороны желудочно-кишечного тракта может проявляться парезом кишечника, жидким стулом, рвотой. Могут возникнуть нарушения коагулирующих свойств крови - синдром диссеминированной внутрисосудистой свертываемости (ДВС) с последующей коагулопатией потребления и внутренними кровотечениями.

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

К неспецифическим синдромам и реакциям нервной системы можно отнести: менингизм; ликвородинамические и вегетативно-сосудистые нарушения; энцефалические реакции; отек и набухание головного мозга. Несмотря на клинический полиморфизм, в их патогенезе можно выделить общее звено - сосудисто-циркуляторные нарушения. При одних синдромах (менингизм, ликвородинамические нарушения) они проявляются дисфункцией сосудистых сплетений и изменением продукции ликвора; при других (энцефалические реакции, отек головного мозга) - церебральными гемодинамическими расстройствами с повышением сосудистой проницаемости и гипоксией. В возникновении сосудистой патологии имеют значение как непосредственное воздействие на сосудистую стенку инфекционного возбудителя и токсинов, так и рефлекторные механизмы. При этом решающее значение следует придавать нарушениям высших вегетативных центров гипоталамуса, обладающих повышенной чувствительностью к различным воздействиям.

На форму, выраженность и стойкость неспецифических синдромов существенное влияние оказывают возрастные анатомо-физиологические особенности, преморбидное состояние и характер основного заболевания. У детей раннего возраста вследствие незрелости строения и функций головного мозга, широкой иррадиации нервных процессов, напряжения обмена и несовершенства их регуляции особенно легко возникает судорожный синдром. В более старшем возрасте чаще наблюдается делирий. Менингизм и ликвородинамические нарушения наиболее часты в дошкольном и младшем школьном возрасте, а вегетативно-сосудистые

нарушения особенно выражены в препубертатном и пубертатном периодах. Они чаще наблюдаются у детей с дефектным неврологическим фоном в виде четкого органического поражения мозга или минимальной мозговой дисфункции. Нейроинфекционные и общеинфекционные заболевания при этом протекают особенно тяжело и часто сопровождаются декомпенсацией имевшегося ранее дефекта ЦНС. Необходим также учет аномалий развития (дизэмбриогенетических стигм) - особенности строения черепа, ушных раковин, глаз, конечностей и т. д.

Частота неспецифических синдромов довольно четко коррелируется с аллергической настроенностью и извращенной частыми инфекциями реактивностью.

Оболочечные и энцефалические синдромы наиболее часты при респираторных вирусных инфекциях - гриппе, парагриппе, аденовирусной инфекции.

Синдром ликвородинамических нарушений, отека и набухания головного мозга (общемозговой)

Различные виды нарушений циркуляции СМЖ, отека и набухания, как при общих инфекциях, так и при нейроинфекционных заболеваниях возникают в детском возрасте достаточно часто, определяя тяжесть их течения и часто отдаленные последствия. Они обусловлены прежде всего изменениями объема циркулирующей СМЖ в результате увеличения или уменьшения ее продукции и нарушений всасывания. Синдром отека-набухания является наиболее тяжелой формой неспецифического поражения головного мозга.

Патологическая анатомия. Морфологические изменения при отеке и набухании головного мозга, возникающих при различных острых инфекциях, однотипны. Мозговые оболочки и вещество мозга полнокровны, извилины мозга сглажены, отмечаются стазы с диффузной плазморрагией и диапедезными геморрагиями. В одних случаях превалируют явления отека со смазанным рисунком белого и серого вещества при разрезе мозга, в других преобладает внутринейронный отек, т. е. набухание мозга, когда головной мозг увеличен в размерах, суховат на разрезе, с четким разграничением серого и белого вещества.

Патогенез. Синдром ликворной гипертензии при острых нейроинфекциях чаще вызван раздражением сосудистых сплетений, ведущим к гиперпродукции СМЖ. У части больных причиной внутричерепной гипертензии может являться затруднение всасывания СМЖ в результате повышения давления в системе яремных вен, при склерозировании мозговых оболочек после гнойных менингитов с затяжным течением. Важнейшим патогенетическим звеном развития отека головного мозга является гипоксия. В патогенезе отека-набухания большое значение имеют и нарушения функции внешнего дыхания. Гипертермия, которая при длительных судорогах достигает особенно высоких цифр, способствует углублению гипоксии мозга.

Клиника. Клинически общемозговой синдром проявляется интенсивной головной болью. Сильная головная боль – постоянный и ранний симптом, обычно имеет разлитой характер, но иногда локализована преимущественно в лобно-височных областях. Характерно усиление головной боли в утренние часы, что связано с нарастанием венозного давления в ночное время. По этой же причине больные предпочитают лежать на более высокой подушке.

Головная боль сопровождается повторной рвотой, приносящей лишь кратковременное облегчение больному. Рвота носит центральный характер, возникает вследствие прямого и рефлекторного раздражения рвотного центра в продолговатом мозге или блуждающего нерва и его ядер на дне IY желудочка. Тошноты обычно не бывает. Рвота не связана с приемом пищи.

Клиническими проявлениями отека головного мозга являются судороги и нарушение сознания. Обычно начальные судороги носят клонический или клонико-тонический характер. При длительно протекающих судорогах или их частом повторении нарастает тонический судорожный компонент, который свидетельствует о распространении отека на глубинные отделы головного мозга. Особенно неблагоприятны тонические судороги децеребрационного типа с разгибательной установкой конечностей и головы, характерные для поражения верхних отделов ствола мозга. Одновременно с нарастанием тонических судорог наблюдается углубление степени нарушения сознания. Если в начальном периоде в промежутках между

судорогами определяется сомнолентность или сопорозное состояние сознания, то по мере нарастания отека мозга нарушение сознания достигает степени комы. Выраженными клиническими проявлениями отека головного мозга являются судорожный статус и мозговая кома.

Нарушение витальных функций проявляется симптомами поражения дыхательного и сосудодвигательного центров, которые имеют определенную фазность. При поражении дыхательного центра появляется дыхательная аритмия. Вначале это равномерные по амплитуде дыхательные движения с периодической паузой (биотовское), в дальнейшем - периодическое дыхание с нарастающими и убывающими по амплитуде движениями (Чейна-Стокса). В 3-й фазе появляется агональное дыхание в виде редких дыхательных движений большой амплитуды (Куссмауля). О поражении сосудодвигательного центра свидетельствуют колебания артериального давления с общей тенденцией к гипотонии и развитию циркуляторного коллапса. Одновременно нарастает тахикардия, указывающая на блокаду блуждающего нерва.

Кроме того у детей при внутричерепной гипертензии часто могут отмечаться гиперестезия, как кожная, так и к световым и слуховым раздражителям.

У грудных детей важным общемозговым симптомом является выбухание и напряжение родничков.

При выраженной гипертензии могут определяться менингеальные симптомы, чаще ригидность затылочных мышц и верхний симптом Брудзинского.

При спинномозговой пункции отмечается повышение внутричерепного давления до 200 мм вод. ст. (2 кПа) и выше. Белок примерно у половины больных умеренно повышен; цитоз увеличивается до 0,02-0,03- 10^9/л и состоит из лимфоцитов; содержание сахара - 0,8-0,3 г/л.

Течение и исход. Течение отека мозга во многом зависит от адекватности проводимой терапии. Обычно уже в первые сутки проведения всего комплекса интенсивной терапии прекращаются или значительно урежаются судороги, начинает проясняться сознание. Примерно у 85% больных снижается температура, улучшаются кровообращение и внешнее дыхание, нормализуются показатели гематокрита и КОС. Больных с отеком головного мозга и судорожным статусом следует направлять в отделения реанимации и интенсивной терапии, где комплексная, патогенетически обоснованная терапия может быть проведена в наиболее полном объеме.

Синдром менингизма

Из неспецифических синдромов менингизм встречается наиболее часто. Он обычно возникает в остром периоде заболевания или при обострении хронического процесса и характеризуется головной болью, рвотой, гиперестезией, менингеальными симптомами различной выраженности. К его основным клиническим проявлениям относятся ригидность затылочных мышц, симптомы Брудзинского, симптом Кернига. У детей первого года жизни большую диагностическую значимость имеет симптом подвешивания (Лесажа) - подтягивание ног к животу при подъеме ребенка за подмышечные впадины, а также выбухание и напряжение большого родничка. Ригидность затылочных мышц и симптом Кернига у детей первых месяцев жизни надо отличать от тонических лабиринтных рефлексов, на которые оказывают влияние изменения в положении тела и физиологический гипертонус сгибателей.

Довольно характерна для менингизма диссоциация менингеального синдрома - при наличии ригидности затылочных мышц и верхнего симптома Брудзинского симптомы Кернига и нижний Брудзинского отсутствуют. Дифференциация менингизма от менингита возможна лишь на основании исследования спинномозговой жидкости (СМЖ). При люмбальной пункции у большинства больных определяется повышение внутричерепного давления (до 250 мм вод. ст.), при нормальном цитозе и незначительном снижении белка (ниже 0,1 г/л). Характерной особенностью менингизма следует считать быстрое (в течение 1-2 дней) исчезновение симптомов при падении температуры и уменьшении интоксикации. Не исключена возможность рецидивов менингизма при повторных заболеваниях.

Энцефалические реакции. К энцефалическим реакциям относятся общемозговые нарушения в форме генерализованных судорог, делириозного синдрома, различных степеней

нарушения сознания, которые возникают у детей при инфекционных заболеваниях и различных токсических состояниях. Наиболее характерными особенностями энцефалических реакций являются: отсутствие этиологической специфичности, общемозговой тип нарушений, отсутствие симптоматики очагового поражения головного мозга и исход без стойкого церебрального дефекта.

Клинически можно выделить две основные формы энцефалических реакций - судорожную, которая наблюдается обычно у детей раннего возраста, и делириозную, более типичную для старших детей.

Наиболее часто возникают энцефалические реакции при вирусных инфекциях, реже - при заболеваниях, вызванных бактериями. При серозных вирусных менингитах энцефалические реакции наблюдаются у 6-8% больных.

Энцефалические реакции чаще развиваются у детей с перинатальной патологией головного мозга и аллергической настроенностью.

Патогенез. Ведущими патогенетическими механизмами энцефалических реакций являются изменения реактивности сосудов головного мозга и его высокая судорожная готовность.

Клиника. Судорожный синдром является наиболее частым клиническим проявлением энцефалических реакций. Особенно часто он наблюдается у детей раннего возраста. Как правило, судороги возникают в первые сутки заболевания, на высоте температуры. Им обычно предшествуют общее беспокойство, вздрагивание, дрожание, мышечные подергивания, повышение рефлексов. На ее фоне судороги в любой момент могут возобновиться.

Обычно начальные судороги носят клонический или клонико-тонический характер, что указывает на преимущественно полушарную их локализацию. У детей первого года жизни судороги довольно часто носят очаговый характер, но эта «очаговость» не имеет постоянства локализации. Примерно у 50% больных судороги продолжаются всего несколько минут и больше не повторяются. У 40% детей судороги с различными интервалами повторяются несколько раз; у 10% развивается судорожный статус, в основе которого лежит отек головного мозга.

Делириозная форма энцефалической реакции возникает обычно у детей дошкольного и школьного возраста. Как и судорожная форма, она обычно появляется в первые дни заболевания, часто на фоне гипертермии. Однако делирий иногда наблюдается и в начальном периоде реконвалесценции. Делириозному помрачению сознания могут предшествовать симптомы психического возбуждения - эйфория, говорливость, двигательная расторможенность, быстрое переключение внимания. Для делирия характерны иллюзорное восприятие окружающего, зрительные галлюцинации устрашающего характера и их бредовая трактовка, общее двигательное возбуждение. Контакт с ребенком в этот период возможен лишь частично, но в ряде случаев словесным воздействием удается успокоить больного. В состоянии делириозного возбуждения дети иногда совершают опасные действия: выбегают на улицу, могут выпрыгнуть из окна и др.

При более тяжелом течении основного заболевания может развиться аментивное состояние сознания, при котором контакт с больным невозможен. При этом отмечаются хаотическое двигательное возбуждение, отдельные выкрики, бесцельные действия, отказ от еды и питья. Длительное аментивное состояние ведет к обезвоживанию, физическому истощению, вторичной сердечно-сосудистой недостаточности. События этого периода при прояснении сознания забываются.

Течение, исход, дифференциальная диагностика. После единичного кратковременного судорожного припадка дети обычно бывают сонливы. После длительных судорог может отмечаться очаговая симптоматика, которая носит двусторонний характер и в течение 1-2 дней постепенно исчезает.

Однако необходимо учитывать, что у детей, особенно раннего возраста, с общемозговых нарушений часто начинаются различные инфекционные и инфекционно-аллергические заболевания нервной системы (менингоэнцефалиты, энцефалиты и др.). В остром периоде

болезни, в связи с выраженными общемозговыми расстройствами, не всегда удается выявить симптомы очагового поражения мозга, характерные для энцефалитов, поэтому вопрос диагноза может решаться после исчезновения общемозгового синдрома, по характеру выхода. После энцефалической реакции органической симптоматики нет, при энцефалите остается очаговый дефект, дальнейшая динамика которого определяется характером поражения.

МЕНИНГИТЫ

Менингит - воспаление оболочек головного и спинного мозга. Различают *лептоменингит* - воспаление мягкой и паутинной мозговых оболочек, *пахименингит* - воспаление твердой мозговой оболочки и *арахноидит* - паутинной. В клинике под термином *"менингит"* обычно подразумевают воспаление мягкой мозговой оболочки.

Классификация.

I. По этиологии:

1. *бактериальные* (менингококковый, пневмококковый, туберкулезный стафилококковый др.);
2. *вирусные* (острый лимфоцитарный хореоменингит, менингит вызываемый вирусами ЕСНО и Коксаки, менингит вызываемый вирусом эпидемического паротита и тд.);
3. *грибковые* (кандидозный, турулезный и др.);
4. *протозойные (*токсоплазмозный, сифилитический и др.).

II. По патогенезу:

1. *первичный* - развивается без предшествующей общей инфекции или инфекционного заболевания какого-либо органа (менингококковый, острый лимфоцитарный хореоменингит, менингит вызываемый вирусами ЕСНО и Коксаки и др.);
2. *вторичный* - осложнение общего или локального инфекционного заболевания (туберкулезный, вызываемый вирусом эпидемического паротита и др.);

III. По локализации процесса:

1. *генерализованный (цереброспинальный)*;
2. *ограниченный:*
   a. *базальный* - на основании мозга,
   b. *конвекситальный* - на выпуклой поверхности.

IY. По клинике

в зависимости от развития и течения:

1. *молниеносный,*
2. *острый,*
3. *подострый,*
4. *хронически,*
5. *рецидивирующий;*

по степени выраженности (формы):

1. *легкий,*
2. *средней тяжести,*
3. *тяжелый,*
4. *крайне тяжелый.*

Y. По характеру воспалительного процесса в оболочках и изменений в цереброспинальной жидкости:

1. *серозный,*
2. *гнойный.*

Патогенез

Имеются 3 пути инфицирования менингеальных оболочек:

1. при открытой черепно-мозговой и позвоночно-спинальной травмах, при переломах и трещинах основания черепа, сопровождающихся ликвореей;

2. контактное, периневральное и лимфогенное распространение возбудителей на менингеальные оболочки при существующей гнойной инфекции придаточных пазух носа, среднего уха или сосцевидного отростка, глазного яблока и др.;
3. гематогенное распространение.

К *патогенетическим механизмам* клинических проявлений менингита относятся:

1. воспаление и отек мозговых оболочек;
2. дисциркуляция в мозговых и оболочечных сосудах;
3. гиперсекреция цереброспинальной жидкости и задержка ее резорбции, что приводит к развитию водянки мозга и повышению внутримозгового давления;
4. перераздражение оболочек мозга и корешков черепных и спинальных нервов;
5. общее воздействие интоксикации.

Диагностика менингита основана на выявлении следующих синдромов:

1. *общеинфекционного* - озноб, жар, повышение температуры, вялость, тахикардия, тахипное воспалительные изменения со стороны носоглотки, ЖКТ и в периферической крови (лейкоцитоз, увеличение СОЭ и др.), иногда кожные высыпания;
2. *общемозгового* - головная боль, рвота, общая гиперестезия, судороги, нарушение витальных функций, изменение сознания (психомоторное возбуждение, угнетение), выбухание и напряжение родничка;
3. *оболочечного (менингеального*) - менингеальная поза («поза легавой собаки»), ригидность шейных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского (верхний, средний, нижний), симптом "подвешивания" Лесажа у детей;
4. *воспалительных изменений цереброспинальной жидкости* - *клеточно-белковая диссоциация* - повышение количества клеток (нейтрофилов при гнойных и лимфоцитов при серозных менингитах) и белка, но в меньшей степени, чем содержания клеток.

ГНОЙНЫЕ МЕНИНГИТЫ

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ГНОЙНЫХ МЕНИНГИТОВ

Этиология. Гнойные менингиты представляют собой группу заболеваний, вызываемых различными возбудителями и характеризующихся преимущественным поражением мягких оболочек головного и спинного мозга. В большинстве случаев гнойное воспаление вызывается сравнительно небольшой группой микробов: менингококками (более 60%), пневмококками (до 10%), гемофильной палочкой Пфейффера (инфлюэнцы), стафилококками. Среди возбудителей заболевания у новорожденных преобладают кишечная палочка, стафилококки, сальмонеллы, стрептококки, листерии. В последние годы чаще, чем в предыдущие, стали наблюдаться менингиты, вызванные синегнойной палочкой, вульгарным протеем, грибами.

У части больных гнойным менингитом обнаружить возбудителя не удается. Это связывают с ранним (до исследования СМЖ) применением антибиотиков, под влиянием которых изменяются морфология микробов, их свойства, способность расти на стандартных питательных средах. При затяжных формах гнойного менингита, длительного леченных антибиотиками, выделяются L-формы бактерий. При менингококковых менингитах чаще всего не удается выделить возбудителя. При серологическом обследовании больных неустановленной этиологии в 50% случаев отмечено нарастание титров менингококковых антител.

Кроме деления по этиологическому признаку, существует клиническое деление гнойных менингитов на первичные и вторичные. Первичный менингит развивается у клинически здорового ребенка. Развитию вторичного менингита предшествует наличие гнойного очага (гайморит, пневмония, абсцесс, назофарингит, фурункулез, сепсис и т.д.). Любая указанная выше этиологическая форма менингита может быть как первичной, так и вторичной.

Патогенез. Пути проникновения возбудителей в оболочки мозга различны. В большинстве случаев менингококкового менингита, реже - при другой этиологии, входные

ворота и первичный воспалительный очаг локализуются в носоглотке. Отсюда инфекция, распространяясь гематогенным путем, достигает оболочек мозга. Нередко входными воротами инфекции (менингококковой, пневмококковой, стрептококковой) является слизистая оболочка бронхов. В этих случаях первично развиваются бронхиты, трахеиты, пневмонии. При наличии в организме хронического воспалительного очага (отит, пневмония, бронхоэктазы, абсцесс, синуситы, фурункулез, холецистит и др.) возбудитель также попадает в оболочки гематогенным путем.

При отитах, ринитах, синуситах наряду с гематогенно-генерализованным возможен и сегментарно-васкулярный путь распространения возбудителя. Инфекция в этих случаях циркулирует по регионарным сосудам. Нередким при отитах является контактный путь перехода инфекции на оболочки мозга в результате разрушения кости в области крыши барабанной полости при мастоидите, эпитимпаните с холестеатомой или прорыва гноя из внутреннего уха в полость черепа через водопровод улитки или внутренний слуховой проход.

Гнойный менингит может развиваться как осложнение тромбоза пазух твердой мозговой оболочки, абсцесса мозга, септического эмбола. В патогенезе гнойного воспаления оболочек имеет значение анатомическая неполноценность (врожденная или приобретенная - посттравматическая) костей черепа, приводящая к образованию фистульного хода между оболочками и придаточными пазухами носа. У таких детей, как правило, имеет место назальная или ушная ликворея. Подавляющее число случаев повторных гнойных менингитов обусловлено наличием этой патологии.

Гнойным менингитом заболевают люди всех возрастов, но чаще болеют дети, особенно раннего возраста. Это связано с недостаточным развитием иммунитета к инфекциям и несовершенством гематоэнцефалического барьера. Большую роль в развитии менингита играют предшествующие факторы, ослабляющие детский организм: травмы черепа, вакцинации. Возникновению гнойного менингита у новорожденных способствуют недоношенность, неблагоприятное течение беременности или родов, инфекция у матери.

Механизм развития патологического процесса при менингите схематично можно разделить на 3 этапа: инфекционный (септический), токсический и аллергический. Несомненно, что токсикозу принадлежит большая роль, особенно в патогенезе первых дней болезни. Токсикоз вместе с гиперпродукцией СМЖ и застойным полнокровием головного мозга обусловливает синдром церебральной гипертензии. В патогенезе отека и набухания мозга на основании морфологических исследований отмечает аллергический компонент.

Патологическая анатомия. Морфологические изменения обнаруживаются в основном в паутинной и мягкой мозговых оболочках, частично в веществе мозга, и сходны при разных возбудителях. Характер изменений зависит от стадии и остроты процесса.

Попавший в мягкие мозговые оболочки микроб вначале вызывает серозно-гнойный, реже - серозный воспалительный процесс, но уже через несколько часов или сутки экссудат приобретает гнойный характер. Скопления гноя отмечаются преимущественно на основании мозга, выпуклых поверхностях полушарий, особенно в передних отделах и на оболочках спинного мозга. Изредка в экссудате наблюдается примесь крови.

В каждом случае гнойного менингита имеет место поражение вещества мозга. Воспалительные изменения в веществе мозга наблюдаются значительно чаще у детей раннего возраста, чем у старших детей. Гнойное воспаление встречается и в сосудистых сплетениях мозговых желудочков. Скопления лейкоцитов, отек и гиперемия наблюдаются как в эпендиме, так и субэпендимарно, создавая картину гнойного эпендиматита.

Клиническая картина. Болезнь обычно начинается остро, с потрясающего озноба, бурного подъема температуры (до 38-40°С). Общее состояние резко ухудшается. Дети старшего возраста жалуются на сильную головную боль, чаще разлитую, но иногда локализованную в области лба или затылка. Нередко она сочетается с головокружением. Заболевшие грудные дети становятся беспокойными, часто вскрикивают, не засыпают, резко возбуждаются от малейшего прикосновения, как будто не находят себе места. Нередко беспокойство перемежается с апатией.

Как начальный симптом менингита имеет значение повторная рвота, не связанная с приемом пищи и не приносящая облегчения. Иногда болезнь может начинаться со рвоты. В большинстве случаев уже в первые дни заболевания имеется изменение сознания. Обычно возбуждение, отмечавшееся в самом начале заболевания, сменяется вялостью и оглушенностью. Степень нарушения сознания может нарастать вплоть до комы. Раннее наступление коматозного состояния указывает на тяжелый характер процесса. В более редких случаях возбуждение нарастает, появляются двигательное беспокойство, галлюцинации.

Одним из начальных симптомов гнойного менингита, особенно у маленьких детей, являются судороги. Чем меньше ребенок, тем чаще встречаются судороги. Начало менингита судорожными подергиваниями у старших детей и взрослых считается грозным симптомом. Судороги могут возникнуть до или после появления менингеальных симптомов: обычно они клонико-тонического характера и склонны к повторению. У некоторых больных с самого начала судороги могут протекать по типу эпилептического статуса.

У большинства больных отмечается повышенная чувствительность ко всем видам раздражителей: выявляются светобоязнь, резкая гиперестезия и гиперакузия. Обычно на 1-2 день заболевания появляются и быстро нарастают менингеальные симптомы: симптом посадки, ригидность мышц затылка, симптомы Кернига, Брудзинского. Степень выраженности отдельных симптомов не всегда одинакова: ригидность мышц затылка может быть резко выраженной, а симптомы Кернига и Брудзинского могут отсутствовать или быть слабыми. Очень редко при гнойных менингитах наблюдается симптом Кернига при отсутствии ригидности мышц затылка. У грудных детей основным менингеальным симптомом является стойкое выбухание и напряжение большого родничка. Однако у детей ослабленных, страдающих гипотрофией с симптомами диспепсии, родничок может быть запавшим. Западение большого родничка в ряде случаев является одним из признаков церебральной гипотензии, развивающейся на фоне резкой интоксикации и эксикоза. Большое значение, как раннему признаку менингита у грудных детей придается запрокидыванию головы. Характерная менингеальная поза обычно появляется позже. Больные лежат на боку с запрокинутой головой и согнутыми в коленных и тазобедренных суставах ногами.

Независимо от локализации основных изменений в клинической картине в остром периоде болезни нередко на первый план выступают общемозговые симптомы, на фоне которых в дальнейшем могут развиться те или иные очаговые нарушения. Причем если возникновение очаговых симптомов связано лишь с динамическим нарушением кровообращения или набуханием и отеком мозга, то они, как правило, появляются рано и быстро регрессируют. При развитии энцефалитов очаговые симптомы более грубые, хуже поддаются терапии, медленно регрессируют и часто остаются пожизненно.

Большое место в клинической картине гнойного менингита занимает интоксикация. У таких больных обращает на себя внимание бледность кожных покровов, цианоз губ и носогубного треугольника, одышка с раздуванием крыльев носа. В легких при перкуссии выявляется коробочный звук, при аускультации — жесткое дыхание. Пульс обычно учащен, при нарастании симптомов набухания мозга отмечается относительная брадикардия. Тоны сердца приглушены, на ЭКГ нередко находят удлинение электрической систолы сердца и изредка изменения, указывающие на поражение миокарда. Артериальное давление нормальное или слегка пониженное. Больные обычно отказываются от еды, но зато жадно и много пьют. Отказ от приема жидкости является прогностически неблагоприятным признаком. Чаще наблюдаются поносы, чем запоры, особенно у маленьких детей. В ряде случаев у детей раннего возраста желудочно-кишечные расстройства выступают на первый план в клинической картине болезни, что нередко дезориентирует врача и является причиной диагностических ошибок. Язык обложен, часто прощупываются увеличенные и болезненные печень и селезенка.

Лихорадка при менингите не имеет определенного типа и не всегда соответствует тяжести болезни. Иногда заболевание протекает совсем без лихорадки или с незначительным повышением температуры, в некоторых случаях сопровождается неправильной ремиттирующей лихорадкой.

В моче нередко обнаруживаются альбуминурия и некоторое количество цилиндров, появляются эритроциты. В крови у больных гнойным менингитом наблюдается значительный лейкоцитоз (от 12 до 30 - 10^9/л и более), главным образом за счет полинуклеаров; эозинофилы, как правило, отсутствуют; СОЭ намного повышена; нередко отмечается умеренная гипохромная анемия.

СМЖ обычно бывает мутной: от слегка мутноватой, как бы забеленной молоком, до густо зеленой, гнойной. Внутричерепное давление обычно повышено – 300-500 мм вод. ст. (3-5 кПа), но бывает нормальным и даже пониженным. Несмотря на высокое внутричерепное давление, СМЖ может вытекать редкими каплями, что связано с повышенной вязкостью ликвора и наличием частичной блокады ликворных путей. Количество клеток в СМЖ значительно увеличено, преобладают нейтрофилы. У многих больных уже в 1-е сутки болезни цитоз достигает 12-30- 10^9/л.

Содержание белка в ликворе обычно повышено (до 0,66 -10 г/л). Количество белка и цитоз чаще всего увеличиваются параллельно, но в отдельных случаях при высоком цитозе уровень белка остается нормальным. Большое содержание белка в остром периоде болезни чаще встречается при тяжелых формах менингита, протекающих с синдромом эпендиматита, а в период реконвалесценции указывает на внутричерепное осложнение (блок ликворных путей, дуральный выпот, абсцесс мозга). Количество сахара в СМЖ либо в пределах нормы, либо понижено.

В 1-2 -й день болезни изредка возможны изменения, характерные для ранней стадии гнойного менингита: при выраженном цитозе 30 - 60% лейкоцитов составляют нейтрофилы. Количество белка еще остается нормальным, белковые пробы - слабоположительными. СМЖ при пункции вытекает под повышенным давлением - до 260-300 мм вод. ст. (2,6 - 3 кПа).

При типичной картине диагностика гнойного менингита не представляет трудностей. Однако она встречается далеко не всегда, особенно у маленьких детей. Чем младше ребенок, тем *атипичнее протекает заболевание*. Заболевание не во всех случаях возникает остро, внезапно. Оно может развиваться медленно, постепенно. Нормальная температура в начале заболевания не исключает гнойного воспаления оболочек. Ригидности мышц затылка у маленьких детей может и не быть, а симптом Кернига и некоторая мышечная гипертония у детей в возрасте до 3 мес. - явление физиологическое. Известно, что у грудных детей из-за активного сопротивления часто бывает трудно установить наличие ригидности мышц затылка, симптомов Брудзинского. В этих случаях определенное диагностическое значение имеют симптомы подвешивания и посадки.

Амбулаторное применение антибиотиков в недостаточных для лечения гнойного менингита дозах иногда значительно меняет клинику заболевания. В этих случаях болезнь может протекать подостро, волнообразно, с периодами улучшения или ухудшения. Менингеальные симптомы, судороги, нарушения сознания появляются поздно, при очередном обострении процесса.

Чрезвычайно полиморфна картина менингита у новорожденных. Непонятное беспокойство, сменяющееся апатией, отказ от еды, частые срыгивания, рвота, периодические подъемы температуры, тремор ручек, выбухание большого родничка, взгляд, устремленный в пространство, симптомы, которые должны заставить врача подумать о возможности менингита. Нередко у новорожденных наиболее явны симптомы токсико-септического заболевания. Довольно быстро (на 1-6-й день болезни) начинает развиваться гидроцефалия: черепные швы становятся широкими, окружность головы быстро и неуклонно увеличивается. Так как инфицирование оболочек возможно в период внутриутробного развития (возбудитель проникает через плаценту), во время родов и в постнатальном периоде, указанные выше симптомы могут появиться в различные сроки после рождения. При подозрении на менингит у новорожденного имеет значение наличие у него гнойных очагов; следует учитывать также бактериальные заболевания матери во время беременности и родов.

Трудности ранней клинической диагностики менингита у маленьких детей объясняются не только многообразием и атипичностью клинических форм, но и тем, что

менингеальный симптомокомплекс может наблюдаться при ряде других заболеваний и отсутствии менингита. Решающая роль в диагнозе гнойного менингита принадлежит результатам спинномозговой пункции, которую надо производить во всех неясных случая, при малейшем подозрении на менингит.

Представленная симптоматика характерна для всех гнойных менингитов независимо от их этиологии. Тем не менее, каждая этиологическая форма имеет свои клинические особенности.

МЕНИНГОКОККОВАЯ ИНФЕКЦИЯ

Менингококковый менингит - одна из клинических форм менингококковой инфекции, которая может протекать как изолированно, так и в сочетании с другими проявлениями этой болезни: назофарингитом, менингококкемией, артритом, пневмонией и др. Он составляет 60 - 70% всех случаев гнойных менингитов.

В литературе прежних лет менингококковый менингит был известен под названием «эпидемический цереброспинальный менингит». В Международной классификации болезней VIII пересмотра (1965) было принято новое название болезни — «менингококковая инфекция», исключив «эпидемический цереброспинальный менингит». Эта инфекция зарегистрирована на всех континентах.

Этиология. Возбудитель менингококковой инфекции Neisseria meningitides относится к роду Neisseria семейства Neisseriacea. Это Грамм отрицательный диплококк, чаще расположенный внутриклеточно. Известны 4-е типа менингококка (А, В, С, Д). Наибольшее эпидемиологическое значение имеют типы А и В. Менингококки с трудом культивируются на искусственных питательных средах.

Эпидемиология. В эпидемиологическом отношении менингококковой инфекции присущи все признаки, свойственные инфекциям дыхательных путей: 1) редкая периодичность (подъем заболеваемости один раз в 15-20 лет); 2) сезонность (наибольшее количество больных в марте-мае); 3) возраст заболевших преимущественно до 14 лет (70%); наиболее часто болеют дети до 3 лет (33 на 100000 населения); 4) гнездность (чаще поражаются организованные дети).

Различают 3-и группы источников менингококковой инфекции: 1) больные менингококкемией и менингитом (1-3%); 2) больные назофарингитом (10-30%); 3) здоровые носители, которые являются основным источником инфекции (67%). Механизм передачи - воздушно-капельный.

Патогенез. Пребывание менингококка на слизистой оболочке носоглотки не сопровождается в большинстве случаев заметными нарушениями состояния и местным воспалением, т. е. имеет место так называемое «здоровое» носительство. Лишь в 10 -15% случаев попадание менингококков на слизистую оболочку носа, глотки, а возможно, и бронхов приводит к развитию воспаления. Еще реже менингококк оказывается способным преодолеть местные барьеры.

Основной путь распространения возбудителей в организме - гематогенная генерализация (метастазирование), при котором возбудитель проникает в общее кровяное русло, т. е. бактериемия с массивным распадом менингококков - токсинемией, играющей большую роль в патогенезе болезни, особенно молниеносных форм. Генерализация развивается на фоне некоторого снижения как специфической, так и неспецифической иммунореактивности.

Большое значение имеют предшествующие нарушения состояния организма (стресс-реакции). К ним относят вирусную, чаще гриппозную, инфекцию, резкое изменение климатических условий, прививки, травмы и др.

Клиника. Продолжительность инкубационного периода 1-4 дня. Менингококковый менингит чаще начинается внезапно, с резкого подъема температуры до 38-40°С, рвоты, головной боли. Больной или его окружающие указывают не только день, но часто и час заболевания. У ряда больных в первый день заболевания на коже появляется полиморфная эритематозная или кореподобная сыпь, исчезающая в течение 1-2 ч. Нередко отмечается

гиперемия задней стенки глотки с гиперплазией фолликулов. У некоторых пациентов за несколько дней до заболевания менингитом диагностируется острое респираторное заболевание. У грудных детей заболевание может развиваться постепенно; постепенное начало болезни у детей более старшего возраста наблюдается очень редко.

Менингеальные симптомы и токсикоз в большинстве случаев умеренно выражены. Очаговые нарушения ЦНС в первые дни болезни чаще отсутствуют. Лишь в ряде случаев отмечается поражение черепных нервов (VI, VII, VIII пар).

На 3-4 -й день болезни у многих детей можно видеть герпетические высыпания на самых различных участках кожи, слизистых оболочках полости рта, губ. Иногда они бывают обильными и значительно ухудшают состояние ребенка. Герпетические высыпания редко наблюдаются у детей первых лет жизни.

У больных часто отмечается лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом влево, увеличена СОЭ. Однако менингококковый менингит может протекать с нормальной кровью. В этих случаях, несмотря на острое бурное начало, заболевание протекает относительно легко.

В развитии менингококкового менингита можно проследить несколько стадий. Сначала наблюдается повышение внутричерепного давления, затем в СМЖ появляется нейтрофильный маловыраженный цитоз, и только позднее отмечаются типичные для гнойного менингита изменения.

В период подъема заболеваемости резко увеличивается число случаев атипичных форм менингита; возможно стертое, амбулаторное течение болезни.

Возможно сочетание менингококковой инфекции с другими инфекционными заболеваниями.

Менингококковые менингиты у новорожденных наблюдаются редко. Однако могут быть небольшие вспышки заболевания в родильных домах, отделениях патологии новорожденных при наличии среди персонала менингококконосителей. При заболеваниях беременных менингококковой инфекцией возможно внутриутробное заражение плода.

Менингококкемия. Поражение оболочек мозга в 93 - 95% случаев наблюдается при другой форме менингококковой инфекции - менингококкемии. Возросший удельный вес этой формы в период последнего эпидемического подъема заболеваемости сохраняется до настоящего времени, составляя 60-70% от заболевших генерализованной менингококковой инфекцией.

Заболевание в этих случаях также начинается остро, с подъема температуры до 38-39 °С. Характерная особенность менингококкемии - появление на коже через несколько часов от начала заболевания геморрагической сыпи различной величины и формы - от мелкоточечных петехий до обширных кровоизлияний. Наиболее типична геморрагическая сыпь в виде неправильной формы звездочек, плотных на ощупь, выступающих над уровнем кожи. Количество элементов сыпи самое различное - от единичных, до покрывающих сплошь всю поверхность тела. Нередко геморрагическая сыпь сочетается с розеолезной или розеолезно-папулезной. Последняя может предшествовать появлению геморрагии. Так как высыпание происходит неодновременно, то различные элементы сыпи у одного и того же больного имеют различную окраску. Чаще всего сыпь локализуется на ягодицах, задней поверхности бедер и голеней, веках и склерах, реже - на лице и обычно при тяжелых формах болезни. Обратное развитие сыпи зависит от ее характера и обширности поражения кожи. Розеолезные и розеолезно-папулезные сыпи быстро исчезают, не оставляя никаких следов. Значительные кровоизлияния в кожу часто дают некрозы с последующим отторжением некротических участков; после отторжения могут оставаться рубцы.

Поражение суставов наблюдается у 3 - 5% больных с менингококкемией. Чаще всего встречается поражение мелких суставов пальцев, но могут поражаться и крупные суставы - голеностопные, лучезапястные, коленные, даже тазобедренные. Прогноз при поражении суставов благоприятный - с выздоровлением функция полностью восстанавливается.

Температура при менингококкемии имеет чаще всего интермиттирующий характер, но особым постоянством температурная кривая не отличается. В течение 1-2 суток болезни температура, как правило, высокая (39-41°С). Обращает на себя внимание выраженная

интоксикация, отмечается тахикардия, изредка - легкий цианоз и снижение артериального давления. Часто наблюдаются одышка, сухость кожных покровов, обложенный язык, повышенная жажда, отсутствие аппетита. Возможна задержка мочи; у старших детей бывают запоры. У грудных детей нередка парентеральная диспепсия: рвота, очень частый жидкий, слизистый (часто зеленого цвета) стул. В ряде случаев удается отметить гепатолиенальный синдром, причем печень и селезенка остаются мягкими, в связи, с чем не всегда хорошо пальпируются. Поражение почек у больных менингококкемией чаще функционального характера. Однако при тяжелом течении эти изменения носят характер очагового гломерулонефрита, на что указывают протеинурия, микрогематурия, лейкоцитурия, снижение клубочковой фильтрации. Во многом патология внутренних органов объясняется кровоизлияниями в них.

Для менингококкемии характерны метаболический ацидоз, артериальная гипоксемия, венозная гипероксия и гипокапния. Количество недоокисленных продуктов в крови у отдельных больных в 3-4 раза превышает норму. У большинства больных в остром периоде заболевания наблюдается снижение уровня калия в плазме.

При тяжелом течении менингококкемии преобладают признаки гипокоагуляции за счет тромбоцитопении и гипопротромбинемии. При менингите и среднетяжелом течении менингококкемии чаще отмечается тенденция к гиперкоагуляции. Однако геморрагические сыпи, кровоизлияния и кровотечения при менингококковой инфекции в основном связаны не с патологией свертывающей системы крови, а с повреждением сосудов.

Гемограмма обычно характеризуется высоким лейкоцитозом (20-40 - 10^9/л), нейтрофильным сдвигом до юных, а иногда и до миелоцитов, анэозинофилией, увеличением СОЭ. Снижение содержания лейкоцитов является плохим прогностическим признаком.

Менингит может развиваться одновременно с менингококкемией, но чаще на 2 - 3 день болезни. Менингеальные симптомы обычно выражены даже при отсутствии изменений в оболочках мозга и, наоборот, могут отсутствовать у больных менингитом при тяжелом течении менингококкемии. Расстройства сознания, судороги, очаговые поражения нервной системы, нередко связаны с гемодинамическими нарушениями и кровоизлияниями.

Течение менингококкемии различно, встречаются как легкие (3-5%), так и среднетяжелые (40-60%) и тяжелые (30-40%) формы. Особенно тяжело протекает *молниеносная форма менингококкемии*, которую нередко также называют «сверхострым менингококковым сепсисом», «фульминантной менингококкемией», «геморрагическим адреналитом» или «синдромом Уотерхауса - Фридериксена». В этих случаях в течение нескольких часов от начала заболевания развивается картина инфекционно-токсического шока. Токсинемия сопровождается стимуляцией симптоматико-адреналовой системы с развитием генерализованной вазоконстрикции (сменяющейся дилатацией), нарушением микроциркуляции, приводящими, наряду с угнетением окислительно-восстановительных процессов в клетках, к развитию тканевой гипоксемии и ацидоза, нарушением трансмембранных процессов, коагулопатии потребления. Эти патологические процессы приводят в конечном итоге к тяжелому морфологическому повреждению и функциональным нарушениям жизненно важных органов, прежде всего мозга, сердца, почек, надпочечников, печени.

Клиническая картина заболевания характеризуется бурным началом с подъемом температуры и озноба, головной болью, рвотой. Нередки, особенно у маленьких детей, судороги, симптомы диспепсии. Уже в первые часы болезни появляется обильная геморрагическая сыпь. Артериальное давление в этот период или нормальное, или повышенное, но уже отчетливо определяются признаки недостаточности кровообращения: приглушение сердечных тонов, тахикардия, бледность кожи, цианоз губ, ногтевых фаланг. Болезнь быстро прогрессирует. Сыпь становится все более обильной, появляются обширные кровоизлияния. Больные бледны, жалуются на тягостное ощущение холода. Возникает рвота, нередко кровавая. Возможны носовые, кишечные и маточные кровотечения, кровоизлияния во внутренние органы. Артериальное давление прогрессивно снижается. Пульс частый, еле

уловимый, вскоре перестает прощупываться. Усиливается цианоз. На конечностях, а затем и на туловище возникают багрово-синюшные пятна. Нарастает одышка. У больных периодически наблюдаются обморочные состояния, появляются двигательное возбуждение, нередко судороги, а затем прогрессирующая прострация с потерей сознания. В терминальной фазе возможны развитие отека-набухания головного мозга и его дислокация. Менингеальный синдром, как правило, резко выражен. Температура, повышенная сначала, нередко может снижаться до субнормальных цифр.

Резко выражены признаки дыхательной недостаточности (одышка, цианоз, гипоксемия), глубокие нарушения гемодинамики, снижение сократительной способности миокарда, нарушение оксигенации крови, резкое снижение почечного кровотока и клубочковой фильтрации вплоть до анурии. В крови обнаруживаются некомпенсированный метаболический ацидоз, гипокапния, снижение артериовенозной разницы по кислороду, гипокалиемия. При развитии острой почечной недостаточности - гиперкалиемия, азотемия, пролонгирование ацидоза.

Типичны гиперлейкоцитоз, повышенное содержание незрелых форм нейтрофилов. Лейкопения в первые часы болезни - прогностически неблагоприятный признак. При бактериоскопии мазка крови часто обнаруживаются диплококки, расположенные в цитоплазме лейкоцитов и внеклеточно.

Важная роль в патогенезе первых дней болезни при менингитах и менингоэнцефалитах принадлежит также острому набуханию и отеку мозга. Острый отек и набухание вещества головного мозга могут быть ранними симптомами при сверхостром или молниеносном течении болезни. Но они могут также развиваться и в более поздние сроки. Это осложнение чаще всего отмечается у больных менингитом.

При отеке и сдавлении ствола мозга развивается его анемия с нарушением функции центральных вегетативных систем, нервно-трофической и нервно-сосудистой регуляции деятельности коры мозга. Первым признаком начинающегося набухания или отека мозга являются резчайшая боль, оглушенность, сонливость, дезориентация, двигательное беспокойство. По мере распространения отека степень нарушенного сознания нарастает от легкой спутанности с первых часов заболевания до глубокой комы, появляются общие тонические или клонико-тонические судороги. Зрачки, узкие вначале, расширяются, часто наблюдаются анизокория, расходящееся косоглазие, вертикальный нистагм. Лицо багрово-синюшное, реже - бледное. Мышечный тонус может повышаться по типу децеребрационной ригидности, менингеальные знаки выражены. Мочеиспускание, как правило, задержано. Нередко развивается гипертермия.

Если отек-набухание прогрессирует, рефлексы угасают, тонус мышц падает, менингеальные знаки исчезают, исчезает реакция зрачков на свет. Артериальное давление, повышенное вначале, в терминальной стадии падает. Чрезвычайно серьезным признаком является нарушение дыхательной деятельности - тахипноэ и прогрессирующий цианоз. В ряде случаев показателем дыхательной недостаточности у детей служит частая зевота. Грозным симптомом является нарушение ритма дыхания, свидетельствующее о сдавлении жизненно важных центров. Об этом же свидетельствует аритмия пульса. Давление СМЖ при отеке-набухании мозга чаще повышено только в начале болезни. В дальнейшем взаимосвязь между степенью отека и давлением может утрачиваться из-за блока ликворных путей. Наиболее тяжело отек мозга протекает в условиях внутричерепной гипотензии.

Смерть наступает от остановки дыхания. Остановка дыхания может наступить и без предварительных признаков его нарушения. На фоне тяжелой менингококкемии, протекающей с инфекционно-токсическим шоком, клиническая картина отека может быть атипичной. Причиной смерти при молниеносном течении менингококкового менингита может быть также острая сердечно-сосудистая недостаточность или недостаточность коры надпочечников. В клинической картине у таких больных преобладает нарастающий сосудистый коллапс.

Течение и прогноз. Течение менингококкового менингита при своевременном лечении благоприятное, болезнь заканчивается выздоровлением на 10-14 день. В случае молниеносного

течения заболевания возможен летальный исход в течение 18-24 часов. В период вспышки, иногда наблюдается затяжное, а так же рецидивирующее течении. Летальность при менингококковой инфекции в настоящее время составляет 5-6 %.

ВТОРИЧНЫЕ ГНОЙНЫЕ МЕНИНГИТЫ

Особенности вторичных гнойных менингитов:

1- протекают значительно тяжелее и продолжительнее даже на фоне правильного лечения, кроме молниеносных форм. До 2-3 месяцев могут держать клинические проявления и не санироваться ликвор при затяжном течении;
2- выражены септические симптомы: землистый цвет кожных покровов, гипертермия с периодическими колебаниями, увеличение печени и селезенки, приглушение сердечных тонов и тд.;
3- поражение детей первых лет жизни (стафилококковый первые 6 месяцев, пневмококковый от 6 до 12 мес.);
4- часто сопровождаются поражением вещества мозга, проявляющееся двигательными нарушениями, поражением черепных нервов и другими очаговыми симптомами;
5- высокий процент рецидивов и осложнений (гидроцефалия, абсцессы, нарушение психомоторного развития, двигательные нарушения);
6- при молниеносных формах быстрое наступление смерти (в течение 2-3 дней);
7- в ликворе более значительное увеличение белка (до 12 г/л) и клеток и снижение сахара.

Лечение гнойных менингитов

К лечению гнойных менингитов следует приступать как можно раньше, при малейшем подозрении на это заболевание. От срока начала лечения в огромной степени зависят исход и частота остаточных явлений. Терапия с самого начала должна быть комплексной. Наряду с антибиотиками необходимо по показаниям применять симптоматические и патогенетические средства, которые используются при интенсивной терапии. Важная роль принадлежит правильному вскармливанию и уходу за больным ребенком.

Выбор антибиотика для стартовой терапии должен производиться с учетом возраста больного, клинико-анамнестических особенностей, данных бактериоскопического и бактериологического исследования, проникновением препарата через гематоэнцефалический барьер. От степени проницаемости зависят также доза, метод и частота введения. На основании клинических признаков установить этиологию болезни удается далеко не всегда; на выделение возбудителя из СМЖ нередко требуется 2-3 дня. Промедление же с началом лечения даже на 1 ч. может иметь решающее значение, поэтому лечение гнойных менингитов делят на 2 периода: первый период ургентной (старт) терапии - до выделения возбудителя; второй период - после установления этиологии.

Так как большинство (около 90%) гнойных менингитов вызывается кокками (менингококками, пневмококками, стафилококками и стрептококками), высокочувствительными к пенициллину, то лечение надо начинать с этого антибиотика. В связи с тем, что пенициллин плохо проникает через гематоэнцефалический барьер, его следует вводить внутримышечно по 200 000—300 000 ЕД на 1 кг массы тела в сутки. При таких дозах в СМЖ создаются терапевтические концентрации антибиотика и необходимость эндолюмбального введения отпадает. Интервалы между инъекциями не должны превышать 4 ч. Детям первых месяцев жизни пенициллин следует вводить каждые 3 ч. Лечение новорожденных, учитывая большую роль в этиологии менингитов грамотрицательной флоры, следует начинать ампициллином в сочетании с гентамицином (амикацином, нетромицином). При гнойных менингитах у детей в возрасте 1-3 мес. оптимальным стартовым антибиотиком является роцефин или сочетание хлорамфеникола с аминогликозидом. Дальнейший выбор антибиотиков определяется результатами бактериологического исследования.

При менингококковом менингите пенициллин необходимо вводить из расчета 200 000 - 300 000 Ед/кг в сутки. При позднем поступлении дозу увеличивают до 400 000-500 000 ЕД/кг в

сутки. Высокоэффективен при менингококковой инфекции также левомицетина сукцинат растворимый, который назначают в суточной дозе 60-100 мг/кг (но не больше 4 г в сутки) внутримышечно каждые 6-8 ч. В первый день при очень тяжелом состоянии больного препарат можно вводить внутривенно. Новорожденным детям назначать левомицетин не рекомендуется, так как в ряде случаев при недостаточной ферментативной функции печени он накапливается в организме, что может привести к гибели больного. Однако у отдельных новорожденных детей, при избирательной чувствительности возбудителя к левомицетину, применение последнего для лечения гнойного менингита является жизненно необходимым в дозе 25-30 мг/кг.

Полусинтетические пенициллины, назначают при менингитах, обусловленных устойчивыми к пенициллину штаммами менингококка: ампициллин вводят внутримышечно в дозе 200-300 мг/кг в сутки каждые 6 ч., оксациллин и метициллин назначают из расчета 200 - 300 мг/кг в сутки внутримышечно каждые 3-4 ч. Кроме антибиотиков, для лечения среднетяжелых форм менингококкового менингита можно применять (лучше после 2 - 3 дней лечения пенициллином) пролонгированный сульфаниламид - сульфамонометоксин - из расчета 40-50 мг/кг внутрь 1 раз в день в течение 2 сут.; последующие 4-5 дней препарат дают в половинной дозе, т. е. по 20-25 мг/кг однократно.

Если менингит вызван пневмококком и к моменту получения ответа из лаборатории состояние больного улучшилось незначительно, *дозу пенициллина* следует увеличить до 400 000-500 000 Ед/кг в сутки, а в отдельных случаях при позднем поступлении и особо тяжелом состоянии больного - даже до 1000000 ЕД/кг внутривенно или цефалоспорин 3 поколения, хлорамфеникол, меронем, ванкомицин. Стрептококковый менингит лечат так же, как пневмококковый.

Если менингит вызван гемофильной палочкой Пфейффера назначается цефалоспорин 3 поколения, хлорамфеникол, меронем. Подавляющее число штаммов этой палочки (95%) нечувствительно к пенициллину.

При выборе антибиотика для лечения стафилококкового менингита необходимо определить чувствительность высеянного стафилококка к антибиотикам. До получения этих данных или при невозможности их получения целесообразна комбинация из 2-3 антибиотиков в дозах, необходимых для лечения менингита (пенициллин и левомицетин, пенициллин и окса- или метициллин; оксациллин и ампициллин; ампициллин и гентамицин). Гентамицин назначается в дозе 6-8 мг/кг каждые 8 ч внутримышечно. Наиболее эффективно при лечении стафилококковых менингитов сочетание антибиотиков с биологическими препаратами: антистафилококковой плазмой, иммуноглобулинами, стафилококковым анатоксином, переливанием крови от родителей, предварительно иммунизированных стафилококковым анатоксином.

При лечении менингитов, вызванных кишечной палочкой, сальмонеллами, клебсиеллой, применяют левомицетина сукцинат растворимый, ампициллин, гентамицин. При менингитах, обусловленных синегнойной палочкой, применяют полимиксин В эндолюмбально в дозе 2-5 мг в сочетании с внутримышечным введением каждые 6 ч из расчета 2-2,5 мг/кг в сутки или карбенициллин внутривенно или внутримышечно в дозе 300-400 мг/кг каждые 4 ч и эндолюмбально в дозе 5-10 мг на введение ребенку до года, или гентамицин внутримышечно и эндолюмбально. При отсутствии антибиотикограммы можно комбинировать карбенициллин с гентамицином. В последнее время наряду с антибиотиками применяется синегнойный бактериофаг.

Кандидозные менингиты лечатся амфотерицином В, внутривенно 300-350 мг/кг в сутки в 2 приема с интервалом 10-12 ч и эндолюмбально 3-10 мг на введение.

При менингитах, вызванных протеем, наиболее эффективен карбенициллин. Лечение бактериологически не подтвержденных форм гнойного менингита следует проводить интенсивно, как больных пневмококковым менингитом. При отсутствии клинического эффекта от массивных доз пенициллина в течение 3 сут. необходимо заменить его другим препаратом или добавить второй антибиотик (левомицетин, ампициллин).

Замена антибактериальных препаратов должна проводиться не позднее 4-го дня терапии, так как отсутствие клинических и ликворологических улучшений всегда свидетельствует об усугублении патологического процесса. Повторную пункцию для решения вопроса о замене антибактериальной терапии рекомендуется проводить через 48 ч после начала лечения при продолжающемся ухудшении состояния больного.

Длительность лечения определяется клиническим течением болезни. Критерием для отмены антибиотиков являются стойкая нормализация температуры, исчезновение менингеальных симптомов, удовлетворительное общее состояние, санация СМЖ. Лечение менингококкового менингита может быть прекращено при наличии в СМЖ лимфоцитарного цитоза, не превышающего 0,1- 10^9/л. Если при контрольной пункции получена СМЖ с цитозом более 0,1 - 10^9/л или значительным содержанием нейтрофилов, лечение рекомендуется продолжить еще на 2-3 дня. При менингитах другой этиологии отменить антибиотики можно только при цитозе меньше 0,03-0,04 - 10^9/л. При этом следует учитывать сроки начала болезни, преморбидное состояние ребенка, сопутствующие заболевания. Детям ослабленным, с рахитом и анемией, наличием сопутствующей пневмонии антибиотикотерапия должна проводиться до полной санации СМЖ. Курс лечения в среднем при менингококковом менингите составляет 6-8 дней, при менингитах другой этиологии - от 8 до 14 дней. Нормализация клинических и ликворологических данных у новорожденных происходит более медленно, поэтому лечение у них более продолжительно. При менингитах, вызванных протеем, синегнойной палочкой, грибами, лечение длительное. Недопустимо снижать дозу препаратов в процессе лечения, так как по мере выздоровления проницаемость гематоэнцефалического барьера для антибиотиков уменьшается.

Наряду с антибиотиками следует проводить ***патогенетическую и симптоматическую терапию.***

Для борьбы с токсикозом необходимо вливать достаточное количество жидкости с учетом электролитного баланса. Назначают обильное питье, по показаниям парентеральное капельное введение полиионных растворов, плазмы, плазмозаменителей, 5-10% растворов глюкозы. Общее количество вводимой жидкости не должно превышать суточную потребность ребенка в воде. При этом применяется метод форсированного диуреза, т. е. одновременно проводится дегидратация диуретинами (лазикс, фуросемид, диакарб). Некоторым дезинтоксикационным свойством обладают кортикостероиды, витамины, особенно аскорбиновая кислота, назначаемая при менингитах в больших дозах. Дексаметазон назначают коротким циклом (1-2 дня) до снижения токсикоза в дозе 0,3-0,4 мг/кг в сутки.

Дегидратационная терапия должна проводиться также независимо от форсированного диуреза в течение 3-4 дней и назначаться немедленно при установлении диагноза гнойного менингита, за исключением случаев, протекающих с запавшим родничком и животом.

В процессе лечения необходимо следить за *электролитным балансом и КОС*. Для устранения дефицита калия применяют 1% раствор калия хлорида в 5 - 20% растворе глюкозы, при гиперкалиемии - бензилпенициллина калиевую соль заменяют натриевой. Для коррекции метаболического ацидоза вводят 4% раствор натрия гидрокарбоната или соответствующие растворы натрия ацетата и лактата. Расчет натрия гидрокарбоната производят по формуле: ВЕ* масса тела(кг)/2= кол-ву 4%р-ра натрия гидрокарбоната(мл) 4% раствора натрия гидрокарбоната (в мл) (ВЕ - дефицит оснований при определении по микрометоду Аструпа). При тяжелом ацидозе только половина вычисленной дозы должна быть введена вначале, а остальная вводится после повторного исследования КОС. У больных менингококковым менингитом нередко отмечается метаболический алкалоз, поэтому корреляцию КОС следует проводить строго индивидуально, после соответствующих исследований.

Для *профилактики судорог,* а также снятия двигательного возбуждения применяют литические смеси (аминазин, димедрол или пипольфен, новокаин), которые вводят внутримышечно 3-4 раза. При появлении судорог назначают также хлоралгидрат в клизме (2—4%), фенобарбитал, вальпроаты. Эффективен сибазон (седуксен) внутримышечно или

внутривенно (10—40мг в сутки в зависимости от возраста). Прекращение судорог нередко наступает при введении натрия оксибутирата.

Ослабленным детям, а также поздно поступившим назначают *стимулирующую терапию* (γ -глобулин, переливание крови). Переливания крови особенно эффективны при позднем поступлении. Не следует забывать об одновременной терапии рахита, анемии. При проявлениях аллергии назначают антигистаминные препараты (супрастин, димедрол, пипольфен). Обязательно введение витаминов.

Лечение отека и набухания мозга проводится комплексно. Кроме этиотропной терапии, огромное значение имеют дегидратация, дезинтоксикация, борьба с гипоксией мозга и дыхательными расстройствами, противосудорожное лечение. Из дегидратирующих средств наиболее эффективен 15-20% маннитол из расчета 0,5-1 г сухого вещества на 1 кг массы тела ребенка. На ранних стадиях хорошее дегидратирующее действие оказывают концентрированные растворы плазмы, 20% плацентарный альбумин. Одновременно с осмотическими диуретиками применяют мочегонные средства: лазикс, диакарб и др.

В комплексной терапии отека мозга важное место занимают гормональные препараты. Эффективным средством является дексаметазон, который назначают из расчета 0,2-0,4 мг/кг в сутки, в отличие от других глюкокортикоидов не задерживает воду и соли в организме.

При гипертермии применяют различные виды охлаждения (обтирание спиртом, клизма из холодной воды), литические смеси, жаропонижающие средства.

Прогноз при гнойных менингитах

В большинстве случаев при своевременной и правильной терапии гнойные менингиты протекают благоприятно: на 3-4-й день лечения улучшается состояние, температура снижается до субфебрильной и даже нормальной, прекращаются судороги и рвота, уменьшаются менингеальные явления. Как правило, к 8-14-му дню происходит санация СМЖ. Лейкоцитоз и формула крови обычно к этому сроку нормализуются, а нормализация СОЭ несколько задерживается. Лейкоцитоз и повышенная СОЭ нередко обусловлены образованием гематом, некрозов и инфильтратов в местах инъекций массивных доз антибиотиков. По этой же причине иногда повышается температура и длительно сохраняется субфебрилитет.

Затяжное течение болезни чаще наблюдается у детей ослабленных, страдающих анемией и рахитом, гипотрофией, при сопутствующих заболеваниях. Причиной затяжного течения являются также поздняя диагностика и неправильная терапия (недостаточная доза антибиотиков или снижение ее в процессе лечения, удлинение интервалов между введениями, недоучет патогенетической и симптоматической терапии). Длительность течения в определенной степени зависит от этиологии заболевания. Менингиты, вызванные кишечными бактериями, синегнойной палочкой, стафилококками, грибами, в большинстве случаев принимают затяжное течение. Длительное течение заболевания может быть обусловлено наличием гнойного очага в организме. Наиболее часто такими очагами являются гнойные отиты, воспаление околоносовых пазух, а также абсцессы мозга, остеомиелиты костей черепа и позвоночника, флегмона глазницы, гнойные артриты и т. д. Необходима ликвидация подобных очагов. У некоторых больных, чаще при менингитах, вызванных H. influenza, отмечается длительно сохраняющийся цитоз СМЖ — 0,04—0,1 • 10^9/л — при отсутствии каких-либо клинических признаков заболевания, нормальной картине крови. Дальнейшее лечение антибиотиками, гормонами, стимулирующая и рассасывающая терапия существенно не влияют на характер изменений СМЖ.

Рецидивы бактериальных менингитов у адекватно и своевременно леченных детей наблюдаются редко, чаще при пневмококковых менингитах.

Последствия и профилактика гнойных менингитов

Последствия. Возникновение и характер последствий гнойных менингитов связаны с рядом факторов: преморбидным состоянием больного, возрастом его в момент заболевания, сроками диагностики и начала лечения, методами лечения, формой заболевания, тяжестью патологического процесса. У больных с отягощенным преморбидным состоянием (перинатальная вредность, инфекции, черепно-мозговая травма и др.) остаточные явления наблюдаются чаще, чем у детей с неотягощенным анамнезом. Наиболее частые и тяжелые последствия с очаговыми симптомами поражения нервно-психической сферы имеют место у детей, которые перенесли менингит в возрасте до 3 лет, а также при пневмококковых менингитах, эшерихиозных, грибковых, вызванных H. influenza менингитах.

Важное значение имеют также сроки начала лечения. Большинство детей при начале лечения в первые 2-3 дня болезни впоследствии оказываются здоровыми. Среди детей, которые начали получать лечение на 4-й день болезни и позднее, почти у всех имеются те или иные последствия. Возникновение нервно-психических нарушений в значительной степени зависит от тяжести перенесенной инфекции.

Наиболее частым синдромом, наблюдавшимся у детей, перенесших менингит, является *церебрастенический*. При любой работе отмечаются повышенная утомляемость и быстрая истощаемость с возникновением головной боли. Продуктивная деятельность снижается за счет неустойчивого внимания и неспособности к длительному напряжению. Дети старшего возраста раздражительны, а более младшие - капризны и плаксивы.

У некоторых детей наблюдаются *неврозоподобные расстройства* - тревожный сон, ночные страхи, тики; явления вегетативной дистонии. Особого внимания заслуживает *гипертензионный синдром*, который может возникнуть в результате временных функциональных нарушений гемоликвородинамики, но чаще в его основе лежат морфологические изменения в ликворной системе (гиперпродукция СМЖ, нарушение всасываемости, образование спаек).

Катамнестические обследования детей, перенесших гнойный менингит, показали, что наряду с церебрастеническим синдромом почти у 20% детей имеют место *симптомы очагового поражения*: сочетание пирамидной недостаточности с атаксией, поражением VI, VII, VIII пар черепных нервов; гипоталамические синдромы; судорожный. Гидроцефалия, олигофрения, задержка психомоторного развития встречаются чаще у детей, перенесших менингит в первые месяцы жизни. Тяжелым последствием менингитов является глухота, у детей раннего возраста приводящая к глухонемоте.

Все больные, перенесшие менингит, должны находиться под наблюдением районного невропатолога и участкового врача не менее 2 лет. При благоприятном исходе болезни обследование проводится в течение 1-го года 1 раз в 3 мес. в течение 2-го года - 1 раз в 6 мес. При наличии осложнений назначается соответствующее лечение.

Профилактика. Передача возбудителя на очень близком расстоянии, при тесном контакте диктует необходимость в уменьшении плотности населения в очагах заболеваемости менингококковой инфекцией (не менее 7 $м^2$ на человека), тщательном проветривании помещений, максимально длительном пребывании людей, общавшихся с заболевшими, на улице. В помещениях проводятся ежедневная влажная уборка с использованием дезинфицирующих растворов, облучение ультрафиолетовыми и бактерицидными лампами. В период сезонного подъема заболеваемости рекомендуется избегать большого скопления детей в закрытых помещениях, строже соблюдать общегигиенические правила.

О каждом случае заболевания подается экстренное извещение в районную (городскую) санитарно-эпидемиологическую станцию.

Больные генерализованными формами: менингококкемия, менингит (или при подозрении на них) - немедленно госпитализируются в специализированные отделения или в боксы инфекционных больниц. Больные назофарингитом могут лечиться на дому. Выписка из стационара больных так же, как и больных назофарингитом, леченных на дому, производится после клинического выздоровления и одного отрицательного бактериологического

обследования слизи из носоглотки, проведенного не ранее, чем через 3 дня после окончания лечения.

В закрытых коллективах и при групповом заболевании проводится бактериологическое обследование контактных лиц (в детских дошкольных учреждениях не менее 2 раз с интервалом в 3-7 дней). Выявленные носители подвергаются санации левомицетином, ампициллином в возрастных дозировках.

СЕРОЗНЫЕ МЕНИНГИТЫ

Этиология. Серозные менингиты представляют собой группу заболеваний, вызываемых различными возбудителями и характеризующихся серозным типом поражения преимущественно мягких оболочек головного и спинного мозга. Серозные менингиты играют большую роль в патологии детского возраста и, как гнойные могут быть первичными и вторичными. Возбудителями первичных чаще являются вирусы Коксаки и ЕСНО, хориоменингита. Полиомиелита, эпидемического паротита. К вторичным серозным менингитам относятся гриппозные, коревые, краснушные, ветряночные, туберкулезный и др. Серозные менингиты обычно характеризуются доброкачественным течением и редко сопровождаются тяжелыми осложнениями.

МЕНИНГИТЫ, ВЫЗВАННЫЕ ЭНТЕРОВИРУСАМИ КОКСАКИ И ЕСНО

Эти инфекционные заболевания нервной системы, характеризующиеся острым развитием гипертензионно-гидроцефального и менее выраженного менингеального синдрома, имеют обычно благоприятное течение.

Вирусы Коксаки подразделяются на две подгруппы: Коксаки А, насчитывающие 24 и Коксаки В - 6 серотипов.

Вирусы ЕСНО -получили название (первые буквы слов enteric cytopathogenic human orphans — человеческие цитопатогенные вирусы-сиротки).

В настоящее время заболевания, вызванные вирусами Коксаки и ЕСНО, регистрируются во всех странах мира. Они могут вызывать целый ряд клинических форм: серозные менингиты, энцефалиты, менингомиелиты, энцефаломиокардит новорожденных, полиомиелитоподобные, сапоподобные заболевания, эпидемическую миалгию, диарею, экзантему, миокардиопатии, геморрагический конъюнктивит, «малую болезнь».

Этиология. Вирусы Коксаки и ЕСНО относятся к группе энтеровирусов, куда входят также вирусы полиомиелита I, II и III типа. Название «энтеровирусы» обусловлено частым выделением всех возбудителей этой группы из кишечника. Особенностью большинства энтеровирусов является также выраженная нейротропность. По современной классификации, энтеровирусы входят в семейство Picornaviride.

Размеры энтеровирусов составляют в среднем 28 нм, вирусы устойчивы во внешней среде и к действию антибиотиков, сульфаниламидных препаратов, 70 % этилового спирта, 5 % лизола. Быстро погибают при кипячении, ультрафиолетовом облучении, под действием препаратов, содержащих активный хлор, формальдегид.

В первые 3—4 дня болезни энтеровирусы могут быть выделены из крови, на 1—2 нед. изолируются из носоглоточных смывов, СМЖ, наиболее часто выделяются из кала, особенно в первые 3 нед. заболевания.

Эпидемиология. Основным резервуаром энтеровирусов являются больные клинически выраженными или латентными формами заболевания, а также здоровые вирусоносители, которые очень распространены. Заболевание может также передаваться с инфицированной водой и пищей; определенную роль в эпидемическом процессе играют домашние животные, мухи.

Энтеровирусной инфекции подвержены люди любого возраста, но наиболее часто болеют дети (от 30 до 80 %). Инфицирование может происходить воздушно-капельным или фекально-

оральным путем, в отдельных случаях - трансплацентарно. Спорадические заболевания, вызванные энтеровирусами, наблюдаются в течение всего года; наряду с этим отмечаются эпидемические вспышки с выраженной сезонностью.

Энтеровирусным менингитам присущь ряд эпидемиологических особенностей - это летне-осенняя сезонность, высокая контагиозность и массовость заболеваний, преимущественное поражение детей дошкольного и школьного возраста. Полагают, что во время эпидемий ведущую роль играет капельный путь передачи, при спорадических случаях - фекально-оральный. Для лиц разного возраста характерны различные проявления энтеровирусной инфекции. Так, для новорожденных наиболее типичны энцефаломиокардиты, у детей первых месяцев жизни чаще развиваются энтеровирусные диареи, у детей 1-3 лет - паралитические формы (так называемые полиомиелитоподобные заболевания), у дошкольников и младших школьников - серозные менингиты.

У взрослых энтеровирусная инфекция чаще протекает по типу «малой болезни», «эпидемической миалгии».

Патологическая анатомия. Морфологические изменения у новорожденных и детей первых месяцев жизни наблюдались в нервной системе - отек, полнокровие и инфильтрация мозговых оболочек; дегенеративные, воспалительные и дистрофические изменения нервных клеток по типу очагового или диффузного энцефалита.

Патогенез. При воздушно-капельном пути заражения вирус попадает в организм через носоглотку; при фекально-оральном — через кишечник. Далее происходит его размножение в месте внедрения (носоглотка или пищеварительный тракт), откуда вирус проникает в кровь, развивается виремия. В 1-2 % случаев из крови вирус проникает в ЦНС, где в зависимости от уровня поражения возникает тот или иной клинический синдром - менингит, менингоэнцефалит, энцефалит, полиомиелитоподобные заболевания. У новорожденных, в связи с особенностями их возрастной реактивности - неспособностью к ограничению патологического процесса - возможна генерализация энтеровирусной инфекции - развитие энцефаломиокардита.

Клиника. Серозные менингиты относятся к числу наиболее частых проявлений энтеровирусной инфекции. Они могут быть вызваны вирусами Коксаки А2, 4, 9, 10, всеми серотипами вирусов Коксаки В; вирусами ЕСНО 1-11, 13-22, 24, 25, 27, 29, 30, 31; энтеровирусом-71. Заболевания возникают как спорадически, так и в виде эпидемических вспышек.

Для энтеровирусных менингитов характерно острое начало болезни - температура внезапно поднимается до высоких цифр – 38-39°С, реже не превышает уровня субфебрильной; в 8 - 25 % случаев температурная кривая может быть двухволновой. Ведущим в клинической картине является остро развивающийся гипертензионно-гидроцефальный синдром. Головная боль распирающая, обычно локализуется в лобно-височных, реже — в затылочных областях, иногда может быть диффузной. Избыточное количество СМЖ вызывает раздражение ядер блуждающих нервов и рвотного центра, в результате чего возникают повторные, иногда многократные, так называемые «мозговые», рвоты - рвоты «фонтаном», не связанные с приемом пищи и не приносящие больным облегчения. Описанная триада симптомов — лихорадка, головная боль и рвота - составляет основу клинической картины энтеровирусных менингитов. В то же время собственно менингеальные симптомы как бы отступают на второй план - они могут появляться не сразу, а на 2-й, 3-й день, выражены обычно умеренно, кратковременны, нередко диссоциированы, т. е. часто выявляется не весь комплекс менингеальных симптомов, а лишь отдельные из них. В 15-30 % случаев возможно полное отсутствие менингеальных симптомов, в то время как определяются четкие воспалительные изменения в СМЖ — так называемые «ликвороположительные менингиты», по М. Б. Цукер. Внутричерепная гипертензия может проявляться также оживлением сухожильных рефлексов с расширением рефлексогенных зон, кратковременными головокружениями, быстро возникающими изменениями на глазном дне (расширение вен, стертость границ сосков

зрительных нервов), изменениями на краниограммах (усиление пальцевых вдавлений, выраженный сосудистый рисунок), изменениями на ЭЭГ, эхо-ЭГ и РЭГ.

В первые дни болезни в 30-40 % случаев отмечается также очаговая микросимптоматика: легкая слабость лицевых или глазодвигательных мышц, девиация языка, пирамидные знаки, умеренная атаксия, интенционный тремор. Эти симптомы обычно нестойки и исчезают по мере снижения внутричерепного давления, что свидетельствует против истинного поражения мозгового вещества и может быть объяснено нарушениями внутричерепной гемо- и ликвородинамики.

У детей младшего возраста заболевание иногда начинается генерализованными судорожными припадками, у более старших - сопровождается нарушениями сознания, делирием. Некоторые больные сонливы, вялы; другие, напротив, возбуждены. Характерен внешний вид - гиперемия щек, бледный носогубной треугольник, сухие губы, инъецированные склеры. Язык сухой, часто обложенный; у большинства больных - гиперемия и зернистость задней стенки глотки, дужек, мягкого неба. У части детей в зеве - пузырчатые высыпания (герпангина). У 13-70% детей во время различных эпидемических вспышек наблюдаются кратковременные кореподобные, краснухоподобные, скарлатиноподобные сыпи - эпидемическая экзантема, характерная преимущественно для ЕСНО-инфекции. В других случаях отмечаются боли в мышцах ног, спины, грудной клетки, иногда очень сильные схваткообразные боли в животе, дающие основание заподозрить «острый живот» — эпидемическая миалгия, характерная для Коксаки-инфекции. Сочетание менингита с другими проявлениями энтеровирусной инфекции облегчает этиологический диагноз.

СМЖ при энтеровирусных менингитах всегда прозрачная, бесцветная, вытекает частыми каплями или струей. Давление повышено, достигает 30-40 см вод. ст.; число клеток, преимущественно лимфоцитов, увеличено до 0,1-0,5 10^9/л. Следует иметь в виду, что в первые дни болезни цитоз может быть смешанным или даже нейтрофильным, но со 2 - 3-го дня обычно сменяется лимфоцитарным. Содержание белка нормальное, иногда повышенное, но чаще сниженное - так называемый «разведенный» белок; уровень сахара и хлоридов не изменен. В крови - небольшой лейкоцитоз, нейтрофилез, сдвиг формулы влево, умеренное повышение СОЭ, к началу 2-й недели - эозинофилия. Во время вспышек отмечаются также заболевания, при которых, несмотря на лихорадочное начало и четко выраженный менингеальный синдром, ликвор не изменен, хотя и вытекает под повышенным давлением. В этих случаях следует говорить о менингизме.

Лихорадочный период при энтеровирусных менингитах обычно длится 2 - 3 дня, реже - до 6 дней; уже через 2 - 3 дня прекращаются рвоты и уменьшаются головные боли. Менингеальные симптомы сохраняются до 7 -10 дней, санация СМЖ наступает на 2 - 3-й неделе и лишь в редких случаях позже. В отдельных случаях возможны рецидивы энтеровирусных менингитов.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Диагностика энтеровирусной природы серозного менингита возможна лишь при сопоставлении клинико-эпидемиологических данных с результатами вирусосерологического обследования. Необходимо детально уточнить эпидемическую ситуацию, учесть время года, возраст заболевшего. Возникновение в летне-осенний период в детском учреждении повторных заболеваний с подобной картиной сразу же должно наводить на мысль об их энтеровирусной природе.

Серозные менингиты энтеровирусной этиологии следует дифференцировать от нейротоксикоза при гриппе или других респираторых инфекциях, иногда - от бактериальных менингитов (менингококкового, туберкулезного). При уточнении серозного характера воспалительного процесса мозговых оболочек не всегда просто установить его природу.

Лабораторная диагностика. Для вирусологического исследования используются носоглоточные смывы, фекалии и СМЖ; при летальных исходах - секционный материал. В силу широкой циркуляции энтеровирусов среди здорового населения выделение вируса из фекалий или носоглотки еще не свидетельствует о его этиологической роли. Необходимо серологическое исследование сывороток крови, взятых в первые дни болезни и спустя 2 - 3 нед.

Для серодиагностики применяют главным образом реакцию нейтрализации (РН), реже - РТГА; диагностически достоверным считается не менее чем 4-кратный прирост антител.

Лечение. Больные энтеровирусными менингитами и энцефалитами должны обязательно быть госпитализированы, что необходимо как для правильной диагностики, так и для обеспечения соответствующего режима и лечения. Постельный режим должен соблюдаться до нормализации СМЖ. Назначается облегченная диета с высоким содержанием витаминов и некоторым ограничением соли и жидкости.

Некоторые авторы рекомендуют лечение нуклеазами, которые хорошо проходят через гематоэнцефалический барьер и, действуя на нуклеиновые кислоты вируса, не повреждают клеток макроорганизма. Рекомендуется проведение двухнедельного курса рибонуклеазы внутримышечно в следующих дозах; детям до 1 года по 3 мг; 2 - 3 лет - по 5 - 9 мг, 6 лет - по 10 - 14 мг, 11 -15 лет - по 20 мг 6 раз в сутки.

Назначение антибиотиков и других химиопрепаратов при неосложненных формах серозных менингитов не рационально, так как они могут усиливать аллергизацию организма, подавляют иммунные реакции и утяжеляют течение заболевания.

В подавляющем большинстве случаев лечение энтеровирусных менингитов ограничивается патогенетической терапией, включающей противовоспалительные, дегидратационные, десенсибилизирующие препараты, а также средства, направленные на нормализацию обменных процессов в головном мозге. В качестве препаратов противовоспалительного действия рекомендуется применение салицилатов. Дегидратация обеспечивается люмбальной пункцией и внутримышечным введением 25 % раствора магния сульфата – 2-7 мл в зависимости от возраста в течение 5 -10 дней. Эффективен также диакарб детям до 3 лет по 0,1-0,15 г, 3 - 7 лет - по 0,15-0,25 г, старше 7 лет - по 0,25 - 0,35 г 1 раз в сутки 10 -15 дней с однодневным перерывом через каждые 3 дня; глицерол (50% раствор глицерина) по 1 чайной или десертной ложке 3 раза в сутки 10-12 дней; при выраженном гипертензионном синдроме может быть использован лазикс (фуросемид) из расчета 0,001-0,002 г/кг массы тела внутрь или внутримышечно, а в тяжелых случаях - маннитол - 0,15-1,5 г сухого вещества на 1 кг массы внутривенно. Десенсибилизирующее действие оказывают антигистаминные препараты - димедрол, супрастин, тавегил, обладающие также определенным седативным и противовоспалительным действием, которые назначаются в возрастных дозах.

При затяжном течении менингитов или при вовлечении в процесс вещества мозга (менингоэнцефалит) может быть проведен короткий курс гормональной терапии; преднизон или преднизолон из расчета 2-3 мг/кг в течение 1-2 нед.

Рекомендуется включение в комплексную терапию менингитов препарата ГАМК - пантогама по 0,1 - 0,5 г или производного витамина В6- пиридитола по 0,04-0,1 г в зависимости от возраста 3 раза в день в течение месяца, пирацетама (ноотропила) по 0,2-0,4 г 2 раза в сутки в течение 1 - 1 1/2 мес.

После выписки из стационара все дети подлежат диспансерному наблюдению невропатолога поликлиники в течение 2-3 лет.

Прогноз и исходы. Непосредственные исходы серозных менингитов, вызванных энтеровирусами, как правило, благоприятны. К периоду выписки из стационара дети, перенесшие серозные менингиты, не могут считаться полностью здоровыми, а являются реконвалесцентами, в связи с чем нуждаются в щадящем режиме.

У 35-36 % детей наблюдаются проявления церебрастении, у 10-12 % - различные неврозоподобные состояния, реже - у 5-7 % — развивается гипертензионно-гидроцефальный синдром. Если больные с церебрастенией и невротическими проявлениями не соблюдают необходимого режима и не получают лечения, эти явления могут затягиваться иногда до 2-3 лет и более. Психические и физические перегрузки, интеркуррентные инфекции способствуют обострению церебрастении

Профилактика. Профилактика энтеровирусных менингитов основывается на проведении общих противоэпидемических мероприятий, осуществляемых при капельных, кишечных и респираторно-вирусных инфекциях. Ведущим фактором при этом становятся раннее выявление

и госпитализация больных. Дети, у которых подозревается любая из клинических форм энтеровирусной инфекции, должны быть изолированы. Для детей, контактировавших с больными, устанавливается карантин сроком на 14 дней, в течение которого проводятся ежедневный осмотр и измерение температуры тела. Осуществляются все меры, необходимые при капельных инфекциях (ношение марлевых масок, максимальное разобщение групп в детских учреждениях, отмена массовых мероприятий среди детей) и кишечных (строгое соблюдение санитарно-гигиенического режима, обработка выделений больного и остатков пищи, борьба с мухами).

ТУБЕРКУЛЕЗНЙ МЕНИНГИТ

Туберкулезный менингит развивается преимущественно на фоне уже текущего общего туберкулезного заболевания. Проникновение микобактерий туберкулеза в нервную систему происходит гематогенным путем. Через сосуды подпаутинного пространства и сосудистых сплетений.

Морфологически воспалительный процесс носит эксудативно-продуктивный характер. Особенно интенсивно поражаются оболочки основания мозга в области ножек мозга, моста, в базальных отделах больших полушарий по ходу борозд и сосудов. Обнаруживаются изменения в желудочках мозга.

Клиническая картина. Туберкулезный менингит развивается постепенно, имеется продромальный период.. длительностью 2 недели, иногда несколько дольше. Заболевание развивается исподволь. Появляются недомогание, общая слабость. У детей обнаруживается повышенная утомляемость, они становятся вялыми, невнимательными, безучастными. Отмечаются субфебрильная температура, головная боль и тошнота, общая раздражительность, нетерпимость к свету, шуму. Иногда уже в продромальном периоде наблюдается повторная рвота. Довольно часто выражены симптомы вегетативной дисфункции – красный стойкий дермографизм, пятна Труссо, гипергидроз, тахикардия, желудочно-кишечные дискинезии (запор). Часто отмечается сонливость, которая в дальнейшем может сменяться оглушением, сопором.

Менингеальные симптомы в начале слабо выраженные, постепенно нарастают. Локализация в области ствола определяет поражение черепных нервов, парезы глазодвигательных и мимических мышц. Иногда выявляются зрительные расстройства, что связано с поражением хазмы и зрительных трактов. Могут возникать нарушения чувствительности, гемипарезы, гиперкинезы, расстройства координации движений, корешковые сисмптомы. На глазном дне определяются застойные соски, атрофия зрительных нервов.

По преобладающему клиническому синдрому различают несколько форм: базилярную с преимущественным поражением оболочек основания мозга и черепных нервов; мезодиенцефальную с вовлечением в процесс образований среднего и межуточного мозга; менинговаскулярную с тяжелыми нарушениями в бассейне основной и средней мозговой артерии; диффузную.

Цереброспинальная жидкость прозрачная, желтоватого цвета, давление ее значительно повышено. При стоянии в ней образуется фибринная пленка типа «паутинка», из которой можно высеять микобактерии. Цитоз смешанный, лимфоцитарно-нейтрофильный, чаще невысокий, 100-500 клеток в 1 мкл. В крайне редких случаях цитоз преимущественно нейтрофильный, высокий. Течение туберкулезного менингита при этом может напоминать течение гнойных менингитов. Содержание белка повышено, иногда значительно (1-3 г/л). Содержание хлоридов и сахара, как правило, снижено. Количество сахара может снижаться до 0,1 г/л.

По течению туберкулезный менингит разграничивают на острый, подострый, хронический и рецидивирующий.

Прогноз заболевания определяется своевременностью специфической терапии. В запущенных случаях возможен летальный исход. Последствиями перенесенного туберкулезного менингита могут быть гидроцефалия, гипертензионный синдром, судорожный, эндокринные и вегетативные нарушения. При всех этих состояниях требуется проведение специфической терапии.

Лечение основано на применении специальных противотуберкулезных средств (фтивазид, тубазид, стрептомицин, ПАСК, этионамид и др.). Специфическую терапию следует сочетать с назначение дегидратирующих, антигистаминных перпаратов, витаминов, противосудорожных, сердечных средств. Для профилактики рецидивов 2 раза в год проводят лечение фтивазидом в обычной дозировке в течение 2 мес.

ЭНЦЕФАЛИТЫ

Энцефалит - воспаление вещества головного мозга.

Классификация

I. По характеру патологического процесса
1. инфекционные
   a. *микробные* (менингококковый, пневмококковый, стафилококковый и др.);
   b. *вирусные* (герпетический, цитомегаловирусный, энтеровирусные и др.);
   c. *рикетсиозные* (и др.);
   d. неуточненной этиологии.
2. инфекционно-аллергические (параинфекционные);
3. аллергические.

II. По патогенезу
1. *первичный* - развивается без предшествующей общей инфекции или инфекционного заболевания какого-либо органа (клещевой, герпетический и тд.);
2. *вторичный* - осложнение общего инфекционного заболевания (гриппозный, коревой и тд.).

III. По локализации процесса:
1. *диффузный*;
2. *ограниченный:*
   a. *мозжечковый,*
   b. *подкорковый,*
   c. *мезенцефальный,*
   d. *стволовой и др.*

IY. По течению:
1. *острый;*
2. *подострый;*
3. *хронический*;
4. *рецидивирующий*.

V. По морфологии:
1. *лейкоэнцефалит (поражение белого вещества);*
2. *полиоэнцефалит (поражение серого вещества);*
3. *панэнцефалит*.

VI.По выраженной сезонности:
1. *сезонный (клещевой, Экономовский и др.);*
2. *полисезонный (герпетический и др.).*

Диагностика энцефалитата основана на выявлении следующих синдромов:
1. *общеинфекционного* - озноб, жар, повышение температуры, вялость, тахикардия, тахипное воспалительные изменения со стороны носоглотки, ЖКТ и в периферической крови (лейкоцитоз, увеличение СОЭ и др.), иногда кожные высыпания;

2. *общемозгового* - головная боль, рвота, общая гиперестезия, судороги, нарушение витальных функций, изменение сознания (психомоторное возбуждение, угнетение), выбухание и напряжение родничка;
3. *очагового* – обусловленного поражением вещества головного мозга.

КЛЕЩЕВОЙ ЭНЦЕФАЛИТ

Клещевой энцефалит - КЭ (весенне-летний, дальневосточный, таежный, центральноевропейский, западный клещевой энцефалит, клещевой энцефаломиелит, двухволновый менингоэнцефалит, болезнь Кумлинга) - острое вирусное заболевание ЦНС, заражение которым происходит в эндемичных природных очагах инфекции трансмиссивным (через укус клеща) или алиментарным путем - (инфицированным молоком коз); характеризуется развитием различных клинических форм болезни, среди которых наиболее типичным являются вялые параличи мышц шеи и верхних конечностей.

Открытие и описание клещевого энцефалита в качестве новой нозологической формы нейроинфекции принадлежит советским ученым. КЭ - широко распространенная нейроинфекция, неоднородность течения и исходов в разных природных регионах инфекции, на основании чего выделены многочисленные нозогеографические варианты КЭ, крайними из которых являются восточный (дальневосточный) и западный в рамках единой нозологической формы заболевания.

Этиология. Возбудителем КЭ является вирус, размеры которого не превышают 20 — 30 нм. По данным Международного комитета по таксономии вирусов, относится к семейству тогавирусов, рода флавовирусов с основными подвидами западного и восточного вирусов КЭ.

Эпидемиология. КЭ является природно-очаговой нейроинфекцией, эпидемиологическая активность его очагов определяется природными и социальными факторами: географическими особенностями местности, численностью клещей, их вирусоформностью, численностью грызунов, составом фауны, а также плотностью населения, характером контактов людей с природой. Переносчиком и хранителем вируса КЭ являются иксодовые клещи.

Заражение детей происходит чаще трансмиссивным путем — присасыванием инфицированного клеща в стадии имаго и нимфы при прогулках в пригородных зонах, реже — в городских парках на территории природных очагов. Возможен занос клещей в жилище, где находятся дети, с цветами, ветками деревьев, одеждой взрослых, а также домашними животными.

Вторым путем заражения является употребление в пищу сырого молока или молочных продуктов инфицированных коз.

Отмечается четкая закономерность - нарастание заболеваний КЭ с увеличением возраста, а следовательно, и подвижности детей: от года до 3 лет – 2-5% заболевших, от 4 до 7 лет - 20 - 25%, от 8 до 15 лет - 60-70%. Другая закономерность - преобладание трансмиссивного пути заражения среди школьников, алиментарного - среди дошкольников; обычно случаи трансмиссивного заражения преобладают. Мальчики болеют чаще девочек, что также связано с их более активным образом жизни и частотой контактов с переносчиками вируса - клещами.

Заболеваемость КЭ носит сезонный характер, однако дети обычно первыми открывают эпидемический сезон. Максимальный подъем чаще приходится на первую половину эпидемического сезона (май - начало июня), что обычно совпадает с массовым выездом детей в пионерские лагеря, на дачу, в турпоходы.

Патогенез. Воротами при трансмиссивном пути заражения являются кровеносные сосуды в поверхностных слоях кожи человека и животных, где вследствие быстрого размножения вируса создается его депо. Вирус с током крови проникает в паренхиматозные органы - печень, селезенку, легкие, мозг, где размножается и поступает в кровь. Помимо гематогенного, возможны лимфогенный и периневральный пути распространения вируса. Особую тропность вирус КЭ проявляет к двигательным структурам мозга, где его жизнедеятельность проявляется наиболее активно, поражая как нервные, так и глиальные клетки.

Фазы развития заболевания создают определенную клиническую картину КЭ. Первый этап - это заражение, возникающее при присасывании клеща или употреблении в пищу инфицированных молочных продуктов. Затем - инкубационный период, равный в среднем 2 -11 дням, и проявление болезни, которому в части случаев предшествуют продромальные симптомы. Лихорадочный период острой фазы, равный 3-5 дням, совпадает с вирусемией и свидетельствует о генерализации инфекции. Исчезновение вируса из кровеносного русла сопровождается падением температуры, хотя в это время может идти активное размножение вируса в очагах вторичной локализации в ЦНС, о чем свидетельствует нарастание неврологической симптоматики, нередко наблюдаемое и в ближайший безлихорадочный период. В зависимости от локализации поражения в ЦНС выделены определенные клинические формы КЭ.

Патологическая анатомия. КЭ может быть охарактеризован как острый негнойный менингоэнцефаломиелит. Гистологическая картина складывается из паренхиматозных, экссудативных и пролиферативных изменений, диффузно распространенных по всей нервной системе, но с наиболее интенсивным поражением моторных клеток передних рогов спинного мозга, двигательных ядер продолговатого мозга, моста мозга, подкорковых узлов и коры мозжечка, а также выраженной воспалительной реакции мозговых оболочек. Если для восточных штаммов характерно преобладание первично-дегенеративных поражений нервных клеток (невротропность), то для западных - мезенхимально-инфильтративный характер процесса с преимущественным повреждением нейроглии (глиетропность).

Клиника. Инкубационный период у детей при заражении КЭ длится от 3 до 30 дней, чаще – 7-10 сут. В отдельных случаях возможно его укорочение до 1 сут. и удлинение до 1,5 мес. Более короткий срок инкубации (4 - 6 дней) отмечен при алиментарном заражении. Клиника КЭ характеризуется острым, подчас внезапным началом, с выраженными общеинфекционными, общемозговыми, менингеальными, реже - очаговыми симптомами поражения ЦНС. У 5% заболевших, в основном школьников, наблюдаются продромальные симптомы в виде недомогания, снижения аппетита, болей в мышцах. В первые дни заболевания дети жалуются на сильную головную боль, особенно в лобно-височных областях, головокружение, боли в животе, конечностях, иногда - кровотечения из носа. Частым симптомом у детей, особенно младшего возраста, является повторная рвота, возникающая иногда еще до подъема температуры. Для КЭ характерна гипертермия с быстрым подъемом температуры до 38-40°C; у дошкольников интенсивность температурной реакции всегда больше, чем у школьников. Длительность лихорадки составляет в среднем 4 - 6 дней, причем у школьников отмечается тенденция к увеличению температурного периода по сравнению с дошкольниками. Двухволновая температурная кривая чаще наблюдается у детей дошкольного возраста и встречается во всех областях страны и за рубежом с разной частотой, увеличиваясь с Дальнего Востока на запад с 5 до 25%, а за рубежом - до 64-80%. Обычно первая волна короче второй, соответственно 3-4 и 6-8 дней. Период апирексии колеблется от 2 до 20 дней. Снижение температуры наступает критически, ступенеобразно или литически.

Характерным проявлением КЭ у детей является нарушение сознания, варьирующее от сомнолентности до комы. В первые дни болезни дети вялы, заторможены, иногда бредят, при осмотре быстро истощаются, впадая в сонливость. В тяжелых случаях развивается сопорозно-коматозное состояние с хрипящим неровным дыханием, нарушением жизненных функций. В отличие от взрослых у детей, особенно дошкольного возраста, часто возникают судорожные припадки, генерализованные и локальные. Начало заболевания с эпилептических припадков и нарушения сознания особенно характерно для дальневосточного региона, но встречается и в других природных очагах инфекции с различной частотой - от 3 до 15%.

При осмотре обращает внимание гиперемия кожных покровов лица, груди, иногда верхних конечностей, либо (в 15%) резкая бледность. На месте укуса в 9% отмечается местная реакция в виде небольшого покраснения и инфильтрации подлежащих тканей с региональным лимфаденитом. У половины детей наблюдается тахикардия, в тяжелых случаях, у 10-15% заболевших,- брадикардия, сосудистая гипотония; определяются систолический шум на

верхушке сердца, глухость сердечных тонов. У 1 - 5% детей в остром периоде наблюдаются пневмония, увеличение печени, желудочно-кишечные расстройства.

Изменения периферической крови характеризуются умеренным увеличением СОЭ до 20 - 30 мм/ч, преимущественно у детей младшего возраста. У 1/3 заболевших наблюдается лейкопения, у 20 - 25% - умеренное увеличение лейкоцитов. Изменения формулы крови проявляются эозинопенией, лимфоцитопенией, увеличением палочкоядерных форм.

Менингеальные симптомы определяются у 80 - 90 % заболевших и удерживаются в среднем до 10-14 дней; более выраженными и стойкими - до 19 - 30 дней - они бывают при очаговых формах КЭ. По сравнению со взрослыми, у детей отмечается большая продолжительность выраженности симптома Кернига. В зависимости от тяжести заболевания варьирует степень выраженности менингеальных симптомов - от резко выраженных, в виде специфической менингеальной позы, до диссоциированных или даже отсутствия их при наличии изменений СМЖ, что отражает как характер воспалительных изменений в оболочках мозга, так и степень повышения внутричерепного давления. Последнее бывает повышенным у 50 - 70% детей, у 10 - 15% - снижено; у остальных - не изменено.

Обычно СМЖ прозрачная, бесцветная, но в 10 - 15 % опалесцирует, особенно при очаговых формах; в отдельных случаях наблюдается ксантохромия или жидкость имеет цвет «мясных помоев» вследствие развившегося субарахноидального кровоизлияния. Содержание белка в СМЖ у большинства заболевших нормальное или умеренно повышенное (0,330-0,660 г/л). Значительное увеличение белка до 2 - 3 г/л отмечается примерно у 1% заболевших. Глобулиновые реакции положительны в половине случаев. Цитоз составляет от 0,01-0,15- 10^9/л, но может достигать и 0,3 - 0,6- 10^9/л, в первые дни может быть смешанным, но, как правило, лимфоциты преобладают над нейтрофилами; обычно к концу первой недели заболевания носит лимфоцитарный характер.

Примерно у половины обследованных отмечаются гипергликорахия и снижение содержания ионов хлора в СМЖ. Следует отметить медленную санацию СМЖ у заболевших КЭ; в отдельных случаях цитоз и повышение белка наблюдаются до 2 - 6 мес.

Характерными для КЭ являются вялые проксимальные параличи или парезы верхних конечностей, крайне редко - вялые парезы нижних конечностей или распространенные три- и тетрапарезы, в половине подобных случаев наблюдается одновременное развитие параличей мышц шеи с типичным симптомом «свислой шеи» или, вследствие асимметрии поражения - кривошеи, появление симптома «крыловидных лопаток». Чаще вялые параличи развиваются на 3-4-й день болезни, реже - на 1 - 2-й день; обычно отмечается нарастание их в течение 2 ч, иногда 3 нед., что свидетельствует о продолжающемся воспалительном и нейроаллергическом процессе в ЦНС, несмотря на ликвидацию общеинфекционных симптомов.

Развитию вялых параличей нередко предшествуют сильные мышечные и невралгические боли, которые могут держаться не только в остром периоде, но и сохраняться длительное время в периоде реконвалесценции (до 6 мес. и более). Одновременно наблюдаются и проводниковые пирамидные симптомы.

Спастические гемипарезы встречаются с частотой от 2 до 18%. В отличие от периферических двигательных расстройств центральные парезы восстанавливаются полностью или с небольшим дефектом к концу острого периода заболевания, особенно если они возникли после очаговых припадков. Из черепных нервов чаще поражается бульбарная группа, вследствие чего возникают дизартрия, дисфагия, назолалия; могут быть осиплость голоса или фибрилляция языка, парезы мимической мускулатуры по центральному или периферическому типу, реже - глазодвигательные нарушения в виде брадикинезии взора, парезов взора, недостаточности конвергенции, анизокории, горизонтального нистагма. В редких случаях возникает амиостатический синдром в виде гипомимии, брадикинезии с дальнейшим регрессом его в течение 4 - 6 нед. Мозжечковые расстройства иногда могут быть единственным проявлением заболевания, но чаще сочетаются с другими двигательными нарушениями.

Гиперкинезы - миоклонии, хореоатетоз, торсионно-дистонические проявления, возникшие в остром периоде, в части случаев имеют неблагоприятный прогноз в связи с развитием хронического течения КЭ.

Расстройства чувствительности в виде миалгий, невралгий с гиперпатическим характером болей, гиперестезией, реже - с сегментарным или корешковым характером выпадений выявляются обычно только в остром периоде заболевания. Во всех случаях имеются вегетативные расстройства: гиперемия или бледность, быстрая смена окраски кожи, гипергидроз, стойкий разлитой дермографизм, изменение гидрофильности кожи, что может свидетельствовать о повреждении сегментарных и надсегментарных отделов вегетативной нервной системы. Локальные корковые расстройства редки, чаще выявляются нарушения функциональной деятельности всей коры головного мозга в виде астении, вязкости мышления, снижения памяти, амнезии на весь острый период заболевания, психотических расстройств - с последующим регрессом симптоматики.

Клинические формы. В зависимости от выраженности и преобладания общеинфекционных, менингеальных либо очаговых симптомов поражения ЦНС различают неочаговые и очаговые формы КЭ. К неочаговым относятся лихорадочная, стертая и менингеальная; к очаговым - менингоэнцефалитическая, полиоэнцефаломиелитическая (стволово-спинальная), полиоэнцефалитическая (стволовая) и полиомиелитическая (спинальная). Частота клинических форм значительно варьирует в различных географических зонах, с общей тенденцией увеличения неочаговых форм с Дальнего Востока к западным регионам Европейской.

Лихорадочная форма составляет 15 - 40% случаев от общего числа заболевших. Диагноз КЭ в этих случаях основывается на общеинфекционных проявлениях заболевания, эпидемиологических данных и серологической диагностике. Высокая температура до 38 - 39 °С наблюдается 1-4 дня, иногда с последующим субфебрилитетом. В первые дни заболевания у большинства детей отмечаются головная боль, вялость, сонливость, редко - возбуждение; в случаях, когда имеется легкая рассеянная неврологическая симптоматика - анизорефлексия, гиперрефлексия, слабость лицевых мышц и языка по центральному типу, нистагм, кратковременные менингеальные симптомы - эти проявления инфекции относятся к стертым формам. СМЖ у 10 -15% больных вытекает под повышенным, но чаще под нормальным давлением, состав ее не изменен. На 2 -3-й неделе наступает выздоровление. У 15 - 20% переболевших отмечаются постинфекционная астения, вегетососудистые нарушения. Хронически-прогредиентное течение в отдельных областях страны выявлено у 1% переболевших.

Менингеальная форма КЭ является наиболее частой в детском возрасте и наблюдается у 30 - 70% заболевших. Характеризуется, помимо инфекционных, общемозговыми и менингеальными симптомами, а также воспалительными изменениями СМЖ. Одновременно может наблюдаться рассеянная неврологическая симптоматика. При одноволновом течении менингеальные симптомы разной степени интенсивности могут нарастать к 3 - 4-му дню болезни, при двухволновом - появляться на 1 -2-й день второй лихорадочной волны или усиливаться по сравнению с первым периодом лихорадки. Наблюдаются сомнолентность, заторможенность или психомоторное возбуждение; больные быстро истощаются, но сохраняют критичность и адекватность поведения. По окончании лихорадочного периода дети становятся активными, хотя менингеальные симптомы регрессируют значительно позднее - к 8-20-му дню болезни; санация СМЖ происходит на 3-4-й нед. заболевания, но может затягиваться до 6-8 нед., иногда волнообразно ухудшаясь по цитологическому составу. В части случаев общее состояние детей страдает мало, и в клинической картине преобладают общеинфекционные проявления заболевания, менингеальные симптомы отсутствуют, но при люмбальной пункции выявляются типичные воспалительные изменения ликвора серозного характера (ликвороположительный менингит). Чаще дети полностью выздоравливают, хотя у 30 - 50% переболевших в первые 1-2 года наблюдается церебрастенический синдром, а у 10-12% —

гипертензионно-гидроцефальные явления. Прогредиентное течение отмечено у 1-2% переболевших.

Менингоэнцефалитическая форма КЭ наблюдается у 10 - 30% заболевших детей и может протекать в виде диффузного или очагового поражения головного мозга. При диффузном менингоэнцефалите превалируют токсико-инфекционные, общемозговые, судорожные проявления, расстройства сознания вплоть до сопора и комы. Неврологическая симптоматика рассеянная и преходящая. При быстро нарастающей коме и судорожном статусе больные могут погибнуть на 2-4-е сутки заболевания. В случаях выздоровления у них превалируют психотические нарушения, длительные церебрастенические состояния, вегетативная дистония. Очаговый менингоэнцефалит отличается развитием спастических гемипарезов, реже - гиперкинезов, атаксии, акинетико-ригидного синдрома, эпилептических припадков. Наиболее тяжело протекают случаи с развитием в остром периоде синдрома кожевниковской эпилепсии, когда на фоне гемипареза появляются постоянные локальные миоклонии, постепенно распространяющиеся от дистальных отделов конечностей (чаще кисти) на проксимальные, затем на лицо и всю паретичную половину тела. Миоклонии периодически резко усиливаются и перерастают в локальный или общий эпилептический припадок. Нарушаются эмоционально-поведенческие и интеллектуальные функции. Исходом менингоэнцефалитической формы являются в 20-45% случаев остаточные явления в виде рефлекторных расстройств, снижения памяти, мышления, в 10-15% возможны повторные эпилептические припадки. Летальность при этой форме равна 10-18%; прогредиентное течение встречается у 1-15% переболевших. В западных регионах, где преобладает диффузная менингоэнцефалитическая форма с двухволновым течением, наиболее частым исходом является длительный церебрастенический синдром.

Полиоэнцефаломиелитическая форма КЭ встречается у 2-10% заболевших и отличается тяжелым течением, симптомами поражения двигательных невронов ствола мозга (чаще бульбарных нервов) и спинного мозга (чаще шейного, редко - поясничного утолщения). Клинически быстро нарушается сознание, возникает парез мышц языка и глотки, вялый шейно-плечевой паралич. В тяжелых случаях присоединяются нарушения частоты и ритма дыхания, сердечно-сосудистой деятельности. Смерть может наступить в 1-2 сутки заболевания. В редких случаях может развиться картина панэнцефаломиелита с тотальным поражением всех ядер черепных нервов, тетрапарезом, судорожным синдромом, атаксией. Возможно течение заболевания по типу паралича Ландри. Степень поражения при этой форме значительно варьирует, могут быть только монопарезы или ограниченные миелорадикулоневриты, с преходящими бульбарными симптомами и без пареза шейных мышц. Течение полиоэнцефаломиелитической формы тяжелое. Острый период затяжной, высокая лихорадка – 7-8 дней - сменяется длительным субфебрилитетом. Нарастание очаговой неврологической симптоматики с ухудшением состава ликвора наблюдается и в безлихорадочный период. Острый период длится 4-6 нед. Больной находится в стационаре 2-4 мес. и более вследствие медленного и неполного регресса вялых параличей. Летальность высокая, достигает 20-30%. Переход в хронически-прогредиентное течение отмечается наиболее часто.

Полиоэнцефалитическая форма отличается быстро нарастающим коматозным состоянием, нарушением дыхания по типу Чейна - Стокса, падением сердечной деятельности, бульбарным параличом, двусторонними патологическими рефлексами, молниеносностью течения. Погибают 2/3 заболевших. Отдельные случаи описаны во всех регионах, но наиболее часто встречаются на Дальнем Востоке.

Полиомиелитическая форма КЭ очень редко наблюдается в детском возрасте. Даже если ведущим является вялый моно- или парапарез верхних конечностей, то у детей, в отличие от взрослых, почти всегда имеются менингеальные, общемозговые и преходящие церебральные симптомы, вследствие чего такие формы относятся к полиоэнцефаломиелитическим. При выздоровлении обычно сохраняются атрофические парезы с различной компенсацией двигательных функций.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагноз КЭ ставится на основании эпидемиологических данных (присасывание клеща, употребление сырого козьего молока, эндемичность природного очага, весенне-летняя сезонность), особенностей клинических проявлений инфекций, динамики заболевания, результатов вирусологического и серологического обследования. Дифференциально-диагностические признаки КЭ и других сходных природноочаговых заболеваний приведены в табл. 9.

Лабораторные методы диагностики. При подозрении на КЭ исследуются пробы крови и СМЖ для выделения вируса КЭ в первые 7 дней при одноволновом течении и повторно до 5 - 7-го дня второй волны. Серологически исследуются парные сыворотки крови, причем первый забор проводится на 1-2-й день заболевания, до начала серотерапии, второй - через 10-14 дней. Наиболее чувствителен метод РПГА, РН при КЭ высокоспецифична, поскольку вируснейтрализующие антитела появляются на 2-й неделе заболевания, их содержание повышается на 3 -4-й неделе, и уровень держится в течение многих лет. Диагностически бесспорным является 4-кратный прирост антител. Для правильной трактовки лабораторных данных необходимо использовать одновременно не менее 2 - 3 методик (РПГА и РСК, РН).

Лечение больного должно быть комплексным, этиотропным, патогенетическим и симптоматическим; следует включать специфические препараты (противоклещевой иммуноглобулин, рибонуклеазу), дегидратационную терапию, витаминотерапию, симптоматические средства, а в тяжелых случаях при очаговых формах — гормоны, инфузионно-трансфузионную терапию, противосудорожные и седативные средства, стимуляторы нервной системы. При крайне тяжелом течении с двигательными нарушениями ребенок должен находиться в палате интенсивной терапии, где возможно проведение ИВЛ. В первые 2-4 нед. заболевания следует создать ребенку максимальный покой и обеспечить постоянное наблюдение медицинского персонала.

Серотерапия проводится в течение лихорадочного периода, обычно 3 дня, человеческим γ -глобулином, имеющим титр к вирусу КЭ не менее 1:80 в дозе 1,5 - 3 мл 1-2 раза в сутки. Рибонуклеаза (фермент, тормозящий синтез РНК вируса) вводится по 10 мг в 3 мл изотонического раствора натрия хлорида внутримышечно 4 - 6 раз в сутки в течение лихорадочного периода и еще 2 дня после снижения лихорадки. С целью дегидратации проводится введение лазикса - 2 мг/кг до 5-10 мг/кг в сутки, маннитола, внутримышечное введение магния сульфата 25% 0,3 мл/кг.

Для борьбы с гипертермией используются анальгин 50% - 0,1 мл на год жизни, амидопирин - 1% раствор по 1 мл/кг, физические методы охлаждения (холодные обертывания, растирания смесью спирта, воды и столового уксуса). При отсутствии эффекта антипиретики сочетают с нейролептиками (пипольфен, аминазин, дроперидол).

При выраженных явлениях интоксикации проводится инфузионно-трансфузионная терапия. При отеке головного мозга, бульбарных нарушениях наиболее быстрый эффект оказывает внутривенное введение преднизолона (2-5 мг/кг) или дексаметазона, гидрокортизона. При психомоторном возбуждении, эпилептических припадках внутривенно или внутримышечно вводятся седуксен - 0,3-0,4 мг/кг, натрия оксибутират - 50 -100 мг/кг, дроперидол - от 0,5 до 6 - 8 мл, гексенал - 10% раствор 0,5 мл/кг (с предварительным введением атропина); если ребенок глотает - фенобарбитал по 0,01 г на год жизни, депакин.

В комплекс терапии следует включать антигистаминные препараты - раствор кальция хлористого, димедрол, дипразин, пипольфен или супрастин, витамины группы В, особенно B_6 и B_{12}, АТФ. При развитии вялых парезов показано применение дибазола, галантамина, прозерина, оксазила, а также проведение пассивной гимнастики и массажа, объем которых увеличивается с 3-й недели заболевания.

В периоде реконвалесценции, особенно в первые 6 мес. после начала заболевания, рекомендуется соблюдение щадящего режима, удлиненного сна; школьникам - предоставление дополнительного дня отдыха в неделю, освобождение от физкультуры на 6 -12 мес. При наличии в остром периоде судорог, психомоторного возбуждения - профилактическое назначение фенобарбитала или вальпроата под контролем ЭЭГ в течение 1-3 лет. В

зависимости от перенесенной формы КЭ, а также от наличия остаточных явлений - церебрастенического, гипертензионно-гидроцефального, органических симптомов поражения ЦНС - назначаются периодические курсы лечения 2 - 3 раза в год АТФ, витаминами группы В, глутаминовой кислотой, аминолоном, фенибутом, пирацетамом, алоэ, ФиБС, стекловидным телом, повторные курсы массажа и лечебной гимнастики, физиотерапии в виде электрофореза с никотиновой кислотой и дибазолом на область пораженных сегментов спинного мозга, глазозатылочного электрофореза с десенсибилизирующей смесью и витамином В1 или йодом, электростимуляции мышц.

Профилактика и лечение хронически-прогредиентных форм КЭ. Учитывая тот факт, что прогрессирование симптоматики чаще наступает после провоцирующих факторов, следует проводить профилактику гриппа, ангины, фокальной инфекции, избегать воздействия холода, сырости, солнечной радиации, стрессовых ситуаций, травмы головного мозга, особенно в первые 1-2 года после перенесенного КЭ. В стадии прогрессирования в части случаев стабилизация процесса достигается лечением преднизолоном из расчета 1,5 - 2 мг/кг в течение 2 - 4 нед. с постепенным снижением дозы препарата по 5 мг через каждые 3 - 5 дней. Медикаментозная терапия гиперкинезов и эпилептических припадков проводится индивидуально в различных сочетаниях противоэпилептических препаратов с меллерилом, элениумом, седуксеном. При безуспешности консервативной терапии может быть рекомендовано оперативное лечение.

Прогноз и исходы. При определении прогноза следует учитывать нозогеографические особенности заболевания в конкретной местности. Так, на Дальнем Востоке летальность и паралитические случаи заболевания возникают в 5-10 раз чаще, чем в западных областях. Имеются также определенные отличия в течении и исходах КЭ у детей по сравнению со взрослыми: острота начала, более интенсивная и короткая лихорадка, большая частота судорожного синдрома, расстройств сознания, особенно у дошкольников. Менингеальные симптомы, рвоты выраженные и продолжительнее, чем у взрослых; характерна склонность к двухволновому течению. В структуре клинических форм чаще встречаются менингеальная и менингоэнцефалитическая.

В остром периоде прогностически неблагоприятными для жизни симптомами являются: раннее и глубокое помрачение сознания, эпилептический статус, вегетативная неустойчивость, нарушение ритма дыхания, сердечной деятельности и бульбарный синдром. При сочетании этих признаков летальный исход может быть в 70-80 %. Признаками, указывающими на возможность развития хронически-прогредиентного течения, могут быть следующие: раннее появление гиперкинезов, особенно миоклонических, формирующихся в эпилепсию Кожевникова, частые эпилептические припадки, сочетанные вялые и спастические парезы, системное поражение ядер черепных нервов. Восстановительный период продолжается 2-3 года.

Среди последствий КЭ более половины составляют признаки органического поражения ЦНС: атрофические шейно-плечевые парезы от выраженных двусторонних до легких монопарезов или атрофии отдельных мышечных групп, анизорефлексия, парезы черепных нервов, эпилептические припадки, отставание физического развития или рассеянная микросимптоматика. Наиболее часто отмечаются психотические и поведенческо-эмоциональные расстройства: снижается успеваемость, ухудшаются память, внимание, появляется негативизм, склонность к бродяжничеству, озлобленность, неусидчивость. Церебрастенические явления наблюдаются у 30-40% переболевших и имеют стойкий характер, могут держаться в течение 3 - 5 и более лет.

Но наиболее неблагоприятным является переход в *хронически-прогредиентное* течение заболевания, когда после острого периода КЭ, а иногда и без него, на фоне нормальной температуры и относительно общего удовлетворительного состояния начинает появляться новая очаговая неврологическая симптоматика или значительно усиливаются симптомы острого периода.

Клинические формы без острого периода называются первично-прогредиентными; развившиеся после острого периода - вторично-прогредиентными. Последние, в свою очередь, могут быть ранними, когда прогрессирование начинается непосредственно после острого периода, и поздними, т. е. спустя 2 - 6 мес. и более. У детей прогрессирование симптоматики в 95% случаев происходит в виде различных гиперкинезов: миоклоний, хореоатетоза, торсионной дистонии, тремора, общей и джексоновской эпилепсии. Классическим и наиболее частым является формирование в периоде реконвалесценции кожевниковской эпилепсии. Одновременно с гиперкинетическими и эпилептиформными синдромами нарастают парезы, нарушения интеллекта, психотические расстройства. Прогрессирование заболевания при хронических формах может быть непрерывным и в течение 1-2 лет привести к летальному исходу, или ремиттирующим, когда периоды стабилизации и прогрессирования сменяют друг друга многие годы. Возможно также прогрессирование процесса в течение 2 - 5 лет с последующей стабилизацией и даже регрессом гиперкинезов

Профилактика КЭ включает специфические и неспецифические мероприятия. К первым относится вакцино- и серопрофилактика; ко вторым - индивидуальная противоклещевая защита, противоклещевая обработка лесов и истребление клещей в природных очагах инфекции. Вакцинопрофилактика проводится всем детям от 4 до 15 лет, проживающим в сельских очагах с высокой интенсивностью заражения. В сельских очагах с умеренной интенсивностью заражения и городах, расположенных на эндемичных территориях, рекомендуется выборочная вакцинация школьников, направляемых для сельскохозяйственных работ, в трудовые лагеря, турпоходы в эндемичные очаги. Культуральная концентрированная вакцина вводится подкожно в дозе 1 мл по схеме, включающей первичный курс - 4 инъекции с интервалами 7 -10, 20 - 30 дней, 4 - 6 мес. и три ежегодные отдаленные ревакцинации. В результате проведения полного курса прививок (7 инъекций) поддерживается иммунитет в течение 5 лет, поэтому повторные ревакцинации рекомендуется проводить через 4 года лицам, проживающим на эндемичной территории.

Неспецифическая профилактика складывается из индивидуальных и коллективных средств защиты от клещей. Индивидуальные средства защиты включают защитную одежду, применение репеллентов, осмотры открытых участков тела, удаление присосавшихся клещей. К коллективным противоклещевым мероприятиям относятся методы массового уничтожения клещей (распыление акарицидов на ограниченных территориях). В соответствии с эпидемической ситуацией на каждой конкретной территории перед началом угрожающего сезона проводится санитарно-просветительная работа, включающая, помимо использования всех средств информации, обязательный инструктаж руководителей детских учреждений, туристских баз, трудовых коллективов по неспецифической и специфической профилактике КЭ.

ОСТРЫЙ ЭНЦЕФАЛИТ, ВЫЗВАННЫЙ ВИРУСОМ ОБЫЧНОГО ГЕРПЕСА ТИПА 1

Острый энцефалит, вызванный вирусом обычного герпеса типа 1 (ВОГ-1), является одной из клинических форм течения острой или хроничесой герпетической инфекции. Представляет собой тяжелое спорадическое заболевание, протекающее с общемозговыми и очаговыми признаками поражения нервной системы и часто заканчивающееся летально. У большинства выживших больных наблюдаются стойкие остаточные явления. Тяжесть течения энцефалита обусловлена некротическим характером процесса с формированием очагов распада мозгового вещества и последующим кистообразованием, особенно в височных долях мозга. В отдельных случаях после острого начала процесс может принять подострое течение.

При изучении заболеваний, вызываемых вирусом обычного герпеса типа 1 и 2, был установлен значительный полиморфизм клинических проявлений и описаны различные синдромы:

1. Поражение глаз (конъюнктивит, кератоконъюнктивит, кератит, иридоциклит

2. Энцефалит
3. Гепатит
4. Генерализованная герпетическая инфекция
5. Негрез henitalis
6. Герпетическая диссеминированная инфекция новорожденных
7. Энцефалит.

Распространение различных форм герпетической инфекции, в том числе энцефалита, наблюдается по всему миру без какой-либо избирательности.

Этиология. Вирус обычного герпеса относится к семейству Herpesviride, подсемейству A1phaherpesviridae. ВОГ - крупные вирусы, содержащие двухспиральную ДНК. Величина вирусных частиц - 100-150 нм. Различают два антигенных типа - 1 и 2. В связи с наличием у них общих антигенов при серологическом исследовании возможны перекрестные реакции, но гомологичные антитела всегда присутствуют в более высоком титре, чем гетерологичные. ВОГ-1 и 2 обладают тропизмом к тканям эктодермального происхождения (кожа, слизистые оболочки, нервная система), однако различаются путями распространения. ВОГ-1 распространяется главным образом респираторным путем и поражает слизистую ротовой полости, носа, глаз. ВОГ-2 распространяется венерическим путем, поражая слизистую оболочку половых органов.

Эпидемиология. Единственным резервуаром и источником ВОГ-1 является человек. Вирус широко циркулирует, выделяясь во внешнюю среду со слюной и фекалиями и распространяясь респираторным или контактным путем. Первичная встреча с вирусом происходит в раннем возрасте - начиная с 4-5 мес., когда исчезают материнские антитела. В возрасте от 7 мес. до 4 лет антитела находят у 10%, у более старших детей и взрослых эта цифра достигает 60 - 90%. Однако, несмотря на выработку специфических антител, вирус не покидает организма, сохраняясь в ганглиях чувствительных нервов, в частности тройничного нерва, и вызывая латентную или хроническую инфекцию с периодическими обострениями. У большинства людей инфицирование ВОГ-1 не сопровождается появлением каких-либо клинических симптомов.

Большое количество случаев бессимптомного инфицирования приводит к тому, что заболевания клинически выраженными формами, в том числе и энцефалитами, носят спорадический характер. ВОГ-1 является наиболее частой причиной тяжелых случаев острых энцефалитов, возникающих спорадически и составляет 6 - 10% от общего их числа.

Эти энцефалиты не имеют четко выраженной сезонности. Не отмечается также превалирования какого-либо пола. Заболевание может возникнуть в любом возрасте, без какой-либо избирательности.

Патогенез. Энцефалит может возникнуть как при первичной встрече с вирусом, так и при обострении хронической инфекции. При первичном инфицировании входными воротами являются прежде всего полости рта и носа.

При хронической инфекции вирус сохраняется в ганглиях чувствительных нервов, откуда и поступает в ЦНС. Два возможные пути проникновения вируса в нервную систему - гематогенный и нейрональный. Закономерное поражение височных долей мозга у больных с энцефалитом давало основание предполагать, что вирус может продвигаться из слизистой оболочки носа по обонятельному нерву, луковице и тракту обонятельного нерва в мозг. Гематогенная диссеминация выражалась размножением вируса в эндотелии мелких церебральных сосудов, где обнаруживался вирусный антиген, с последующим прохождением вируса «сквозь» эти клетки.

Распространение вируса в нервной системе связано с его проникновением в СМЖ, размножением в мезенхимальных клетках оболочек и эпендиме желудочков с последующим поражением нейронов и глии. В мозге ВОГ-1 поражает все клетки - нейроны, астроциты, олигодендроглию, микроглию, эпителий сосудов, исключая, возможно, лишь клетки хориоидальных сплетений. Патологические изменения, развивающиеся в пораженных вирусами тканях, выражаются некрозом клеток и воспалительной инфильтрацией.

Таким образом, патогенез энцефалита, вызванного ВОГ-1, представляется достаточно сложным и определяется как взаимодействием вируса и клетки, так и параллельными иммунными реакциями.

Патологическая анатомия. Морфологическая картина некротического энцефалита, вызванного ВОГ-1, изучена довольно хорошо. По данным F. Spaar (1976), морфологические изменения проходят 4 стадии:

1-я стадия - начальная, характеризуется резко выраженной гиперемией мягкой мозговой оболочки, отеком ткани мозга, особенно вокруг сосудов, дистрофическими изменениями нейронов;

2-я стадия - экссудативная, характеризуется выраженной мононуклеарной экссудацией по ходу сосудов, гибелью нейронов, некрозом ткани головного мозга;

3-я стадия - пролиферативная, характеризуется реактивной пролиферацией глии и элементов сосудистой стенки;

4-я стадия - конечные состояния, характеризующиеся возникновением четко ограниченных дефектов мозговой ткани и периферическим глиофиброзом.

При вскрытии мозг отечный, отмечаются обширные, часто сливающиеся очаги колликвационного некроза, преимущественно локализованные в лобно-височных отделах, в височных извилинах, нередко с распространением процесса на затылочные доли. Ствол и спинной мозг, как правило, остаются интактными. В очагах некроза имеется множество зернистых шаров, диффузно рассеянных лимфоцитов, иногда встречаются геморрагии. В относительно сохранных участках вещества головного мозга выявляются лимфогистиоцитарные периваскулярные инфильтраты с единичными зернистыми шарами. Встречаются также очаги неполного некроза с клеточным детритом и наличием зернистых шаров. В части случаев обнаруживаются внутриядерные эозинофильные включения - тельца Коудри типа А, однако их отсутствие не исключает энцефалита, вызванного ВОГ-1.

Клиническая картина. Клиническая картина энцефалита, начинается остро, с подъема температуры до высоких цифр, недомогания, головной боли. У 1/3 больных, в первые дни болезни, наблюдаются легкие катаральные явления, которые могут быть обусловлены как респираторными вирусами (смешанная инфекция), так и только ВОГ-1. Герпетические высыпания на коже у больных острым энцефалитом наблюдаются довольно редко, у некоторых пациентов они были в анамнезе. Иногда начало заболевания совпадает с гингивостоматитом, который, как указывалось выше, является наиболее частым клиническим синдромом при первичном инфицировании ВОГ-1. Через 2 - 3 дня после начала заболевания состояние больных резко и прогрессивно ухудшается за счет развития неврологических симптомов. Иногда они наблюдаются с первого дня болезни. Появляются нарушения сознания, умеренно выраженный менингеальный синдром, генерализованные, реже - локальные, клонико-тонические судороги, повторяющиеся многократно в течение дня. У более старших детей развитию судорожного синдрома и утрате сознания может предшествовать короткий период неадекватного поведения, иногда галлюцинаций, выпадений памяти. У большинства больных (75-85%) общемозговые симптомы сочетаются с очаговыми признаками поражения нервной системы - гемипарезами и гемиплегиями, центральным нарушением VII и XII пар черепных нервов, афазией, амнезией, реже - подкорковыми гиперкинезами. В отдельных случаях в клинической картине доминируют бульбарные явления. По данным компьютерной томографии, в этих случаях развивается выраженный отек ствола мозга.

Дальнейшее течение заболевания неблагоприятно. В-течение нескольких дней, а иногда и часов, у подавляющего большинства больных (80%) наступает кома. В течение всего заболевания, вплоть до летального исхода, больные обычно продолжают высоко лихорадить, температура носит неправильный характер. Летальные исходы наблюдаются в 50 - 80% случаев, чаще в период от 2-й недели болезни до 1 - 1 1/2 мес.

У выживших больных признаки обратного развития процесса проявляются в виде снижения температуры, появления элементов сознания, прекращения судорог, обратного развития очаговой неврологической симптоматики. В этот период на первый план в

клинической картине выступают нарушения психической деятельности, часто с грубыми мнестическими расстройствами, изменением поведения, утратой навыков. Все это свидетельствует о выпадении высших корковых функций и квалифицируется как органическая деменция по олигофреническому типу. У отдельных больных уже в период ранней реконвалесценции формируется эпилептический синдром. В особенно тяжелых случаях развивается децеребрация. Описанные изменения носят стойкий характер и определяют инвалидизацию больных. Случаи полного выздоровления больных энцефалитом, вызванным ВОГ-1, являются редкими исключениями.

Сравнительно редко наблюдаются подострое или рецидивирующее течение энцефалита. Рецидив может наступить спустя довольно длительный срок от первой волны - через 12-14 мес. В течение года периодически возникают повторные температурные волны, увеличивается кахексия, усугубляются психические нарушения, нарастает диффузное повышение мышечного тонуса с развитием контрактур.

Сравнивая клиническое течение энцефалита у взрослых и детей, можно отметить, что у взрослых поражение ткани мозга носит более локальный характер и нередко ограничивается височными долями мозга, иногда лишь с одной стороны. У детей наблюдается более распространенный некротический процесс и, чем младше ребенок, тем больше зона поражения. Страдают не только височные доли обоих полушарий, но и лобные, теменные и затылочные доли. Все это определяет особую тяжесть течения болезни и выраженность остаточных явлений в детском возрасте.

Следует еще раз подчеркнуть, что этиологическая связь ВОГ-1 с указанными выше клиническими формами нуждается в дополнительных доказательствах и пока может рассматриваться лишь как гипотетическая.

Изменения СМЖ. Воспалительная реакция оболочек мозга с появлением цитоза является одним из постоянных симптомов энцефалита этой этиологии. Менингит имеет серозный характер. СМЖ сохраняет полную прозрачность или слегка опалесцирует, давление ее обычно повышено, количество клеток, как правило, не превышает 0,01-0,1 10^9/л. Развитие цитоза нередко отстает от клинических симптомов до 5 - 7-го дня болезни. В этих случаях необходимо повторное исследование СМЖ. Цитоз носит преимущественно лимфоцитарный характер, но в течение первой недели болезни может быть значительная примесь или даже преобладание нейтрофилов. Содержание белка нормальное или умеренно повышенное, сахара - обычно нормальное.

Изменения периферической крови у большинства детей в процессе болезни развивается высокий лейкоцитоз с резким сдвигом влево (до юных и миелоцитов) и увеличенной СОЭ.

Компьютерная томография. При помощи этого метода удается обнаружить участки мозговой ткани с пониженной плотностью, что позволяет сделать вывод о некротическом характере процесса. Обычно зоны пониженной плотности определяются в височных долях мозга. Желудочковая система выглядит несколько расширенной и смещенной в сторону большего поражения. В некоторых случаях зоны пониженной плотности распространяются за пределы височных долей и захватывают другие отделы мозга.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Сочетание указанных выше признаков дает возможность врачу заподозрить энцефалит, вызванный ВОГ-1. Некротический характер процесса, выявленный при компьютерной томографии, подкрепляет это подозрение. Однако окончательный этиологический диагноз ставится только при получении вирусологических и серологических данных. При дифференциации от других форм острых менингоэнцефалитов надо учитывать свойственные энцефалиту, вызванному ВОГ-1, острое начало, неуклонно прогрессирующее нарастание клинических симптомов и тяжесть течения болезни. Повторные, трудно купирующиеся клонико-тонические судороги относятся к наиболее постоянным симптомам болезни (у 70-100% больных). То же самое можно сказать в отношении расстройств сознания, быстро заканчивающихся комой. Из очаговых симптомов наиболее типичны гемипарезы, афазия, мнестико-интеллектуальные нарушения. Поражение черепных нервов, в

том числе глазодвигательных, мозжечковые расстройства не характерны, сравнительно редко бывают подкорковые гиперкинезы.

У больных, вышедших из коматозного состояния, свидетельствуют об инфекции ВОГ-1 свойственные для этого заболевания грубые и стойкие выпадения высших корковых функций.

Лабораторные методы диагностики. Выделение вируса из ткани мозга является наиболее достоверным методом диагностики. Вирус может быть также выделен из носоглоточного смыва, из слюны, кала, из содержимого герпетических пузырьков на коже, из роговицы. Однако его выявление не может расцениваться как доказательство герпетической этиологии энцефалита. Вирус может быть выделен при заражении культуры тканей (фибробласты эмбриона человека), хорион-аллантоисной оболочки куриных эмбрионов и новорожденных белых мышей. Типичный цитопатогенный эффект может быть получен через 18 - 72 ч после заражения, но наблюдение за зараженными культурами проводится не менее 19 дней. Идентифицируется выделенный вирус при помощи РН.

Для определения специфических антител в крови используются РН, РПГА, РСК. Антитела появляются при первичной инфекции в конце 1-й - начале 2-й недели болезни и достигают пика к 3-й неделе.

Достоверным диагностическим методом является определение антител в СМЖ. При энцефалите, вызванном ВОГ-1, они появляются после 10-го дня болезни и сохраняются в течение $1^{1}/_{2}$-2 мес. и более.

Лечение. Лечение энцефалита, вызванного ВОГ-1, состоит из применения симптоматических препаратов и антивирусных средств действия. Среди первых решающее значение принадлежит лекарствам, купирующим отек мозга. В остром периоде при нарастании общемозговых явлений показано введение маннитола и лазикса; если появляется тенденция к улучшению состояния, эти препараты могут быть заменены диакарбом. Включение кортикостероидов (преимущественно дексаметазона) в схему лечения больных показано в остром периоде болезни, когда необходимо проводить борьбу с отеком мозга. В первые 2 - 3 дня при тяжелом состоянии больных применяются большие дозы дексаметазона - до 1,5 мг/кг в сутки. Длительность курса определяется выраженностью симптомов отека мозга и обычно составляет не более 7 - 10 дней. Остальные симптоматические средства, в том числе противосудорожные, назначаются исходя из тех же принципов, которые приняты для лечения других острых нейроинфекций.

Из антивирусных препаратов используется виралекс, медовир. Препарат применяется внутривенно в течение 14-21 дня, из расчета 45 мг/кг в сутки в 3 приема. Рано начатое лечение (до наступления комы) в значительной мере определяет успех применения противовирусных препаратов.

По выходе больных из состояния, угрожающего жизни, и начавшегося регресса патологических симптомов показано включение в схему лечения психотропных стимуляторов - ноотропила (пирацетама), энцефабола, церебролизина, в обычных возрастных дозировках, последовательными курсами. При наличии у больных двигательных нарушений (гемипарезы) проводятся курсы лечения галантамином, лечебная физкультура, массаж. По показаниям продолжается противосудорожная и дегидратационная терапия.

Дети, перенесшие энцефалит, нуждаются в длительном наблюдении и лечении. Несмотря на тяжесть поражения нервной системы, в течение ближайших после острого периода 2 - 3 лет наблюдаются определенные положительные сдвиги, объясняемые компенсаторными и адаптационными процессами, восстановлением тех структур, поражение которых носило обратимый характер. Неэффективны терапевтические мероприятия лишь у детей, находящихся в состоянии декортикации.

Прогноз. Прогноз при энцефалите, вызванном ВОГ-1, неблагоприятный. Летальность достигает 80%; у подавляющего большинства выживших больных развиваются грубые стойкие остаточные явления, в которых доминируют мнестико-интеллектуальные нарушения и эпилептиформный синдром.

Профилактика. Следует избегать контакта детей, особенно младшего возраста, с людьми, страдающими герпетической инфекцией в момент ее острых проявлений.

ЭНЦЕФАЛИТЫ ПРИ ЭКЗАНТЕМНЫХ ИНФЕКЦИЯХ

Энцефалиты при экзантемных инфекциях (параинфекционные, постэкзантемные) - поражения головного мозга, связанные с сыпными инфекциями: корью, краснухой, ветряной оспой, характеризующиеся диффузным поражением преимущественно белого вещества мозга и полиморфной клинической симптоматикой. Наиболее часто встречаются у детей, особенно первых лет жизни. Любое инфекционное заболевание может вызвать у ребенка вторичный энцефалит или энцефаломиелит, но в большинстве они развиваются при экзантемных инфекциях. Патогенез и патологическая анатомия вторичных параинфекционных энцефалитов имеют общий характер и мало зависят от того, при какой инфекции они развились. Неврологическая симптоматика проявляется в одни и те же без продромального периода, сроки от начала от основной инфекции. Нет строгой зависимости между тяжестью основного заболевания и выраженность неврологической симптоматики. В связи с этим большинство исследователей считают, что вторичные энцефалиты служат проявлением аллергической настроенности организма. Возбудитель основного заболевания является аллергеном, вызывая в нервной системе изменения инфекционно-аллергического характера по типу антиген-антитело с преимущественным поражением миелиновых оболочек. Процесс воспаления в нервной системе носит диффузный характер и сильнее всего выражен в белом веществе больших полушарий (лейкоэнцефалит).

КОРЕВОЙ ЭНЦЕФАЛИТ

Этиология и эпидемиология. Возбудителем кори является вирус, относящийся к семейству Paramyxoviridae. Вирус очень нестоек и быстро гибнет вне человеческого организма.

Корь относится к числу инфекций, распространенных на всех континентах земного шара: ежегодно в мире переболевают корью более 3 млн. человек.

Источником заражения является больной. Путь передачи - воздушно-капельный; заразный период длится с 1-го по 8-10-й день заболевания. Максимум заболеваемости приходится на весенне-зимний период; периодичность эпидемий - 2-4 года. Восприимчивы к кори лица всех возрастных групп, чаще болеют дети до 5 лет; в последние годы в связи с вакцинацией заболеваемость сдвинулась в сторону более старшего возраста. Частота поражений нервной системы у детей составляет 0,4-0,5 %, у подростков и взрослых - 1,1-1,8%.

Патоморфология и патогенез. Патоморфологические изменения при коревом энцефалите представлены в основном поражением миелиновых волокон, пролиферацией микроглии. Изменения диффузны, носят периваскулярный характер, располагаются преимущественно вокруг вен. Поражается главным образом белое вещество полушарий. В особенно тяжелых случаях у детей младшего возраста в белом и сером веществе мозга наблюдаются множественные кровоизлияния с последующими дегенеративными изменениями.

Патогенез коревых, как и других постэкзантемных, энцефалитов до настоящего времени нельзя считать окончательно выясненным. Большинство ученых поддерживают в настоящее время теорию инфекционно-аллергического генеза коревых и других постэкзантемных энцефалитов.

Клиника. Поражение нервной системы чаще развивается на фоне тяжелой кори, но может возникать и при легких и даже митигированных ее формах. Неврологические нарушения возможны в различных фазах коревой инфекции - в продромальном периоде, в разгаре заболеваний, в периоде реконвалесценции или спустя долгие годы после острого периода. Возможен любой уровень поражений нервной системы - головной мозг, мозговые оболочки, спинной мозг, периферические нервы, что обусловливает большой полиморфизм клинических проявлений. Степень неврологических расстройств также может быть весьма различной - от

легких субклинических нарушений до тяжелейших изменений, ведущих к стойким последствиям или летальным исходам. Течение заболевания может быть острым, подострым, хроническим, прогредиентным. Поражаются дети любого возраста, могут заболеть и взрослые.

Энцефалопатии или энцефалические реакции возникают обычно у детей раннего возраста: в начале болезни на фоне выраженной интоксикации и высокой лихорадки, иногда при сопутствующей пневмонии, появляются сонливость, адинамия или, наоборот, раздражительность, возбуждение, нередко - судорожные припадки (кратковременные – 1-2 мин или более длительные). В неврологическом статусе определяется легкая очаговая микросимптоматика; возможен умеренно выраженный менингеальный синдром при неизмененном составе СМЖ.

По мере уменьшения интоксикации и снижения температуры эти явления обычно исчезают. Такие состояния следует расценивать как дисциркуляторные и ликвородинамические нарушения, обусловленные интоксикацией и отеком ткани мозга.

Серозные менингиты могут возникать как в продромальном периоде кори, так и на 2 - 3-й день от начала высыпания или в периоде реконвалесценции: появляются головная боль, рвота, резко выраженный менингеальный синдром. СМЖ вытекает под повышенным давлением, при исследовании определяются умеренный лимфоцитарный цитоз (0,03-0,1 10^9/л), повышение содержания белка (0,4-0,6 г/л). Санация обычно наступает на 3-й неделе болезни.

В 8,5% случаев, наблюдаются так называемые «прекоревые» энцефалиты, возникающие до появления сыпи - неврологическая симптоматика может предшествовать высыпанию за 3-10 дней. Заболевание начинается с высокой лихорадки, головных болей, рвот, на фоне которых быстро появляются различные очаговые нарушения, судорожные приступы. Течение болезни обычно очень тяжелое; выздоровление неполное.

Чаще же коревые энцефалиты возникают на 3-4-й день высыпания и характеризуются развитием как общемозговых, так и очаговых симптомов. На первом месте в клинической картине болезни стоят расстройства сознания, которые могут быть выражены в различной степени - от спутанности, оглушенности до глубокого бессознательного состояния, комы. Второй по частоте симптом - судороги, нередко повторные, появляющиеся уже с первых дней болезни. Чаще отмечаются общие тонико-клонические судороги, но могут быть и фокальные приступы по типу джексоновских с последующим параличом или парезом соответствующих конечностей. Возможны психосенсорные нарушения, галлюцинаторный синдром.

Локальные проявления различны в зависимости от уровня поражения нервной системы. Это могут быть внезапно развивающиеся моно- или гемиплегии, гиперкинезы, мозжечковые расстройства; описано острое развитие синдрома паркинсонизма, диэнцефальные нарушения с явлениями кахексии или ожирения, слепота по типу ретробульбарного неврита с последующим восстановлением зрения, поражение других черепных нервов.

Вовлечение в патологический процесс спинного мозга ведет к развитию энцефаломиелита с появлением спинальных параличей или парезов, расстройств трофики, нарушением функции тазовых органов. В большинстве случаев выявляются и воспалительные изменения мозговых оболочек в виде умеренного лимфоцитарного или смешанного цитоза с небольшим повышением уровня белка, т. е. развивается картина менингоэнцефаломиелита.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Клиническая диагностика коревых энцефалитов основывается на эпидемиологических данных, хронологической связи неврологических нарушений с корью. Для лабораторного подтверждения кори исследуют носоглоточные смывы, СМЖ и кровь, взятые в первые 3 дня заболевания. Производятся заражение тканевых культур и идентификация выделенных цитопатогенных агентов в РН на культуре ткани, в РТГА. Исследуются также парные сыворотки, взятые на первой неделе болезни и реконвалесценции в РТГА, РН, РСК.

Лечение. Специфических средств для лечения коревой инфекции нет. Так как большую роль играет аллергический фактор в генезе коревых поражений нервной системы, основу лечения составляет гормональная терапия. Используются преднизолон или гидрокортизон парентерально в течение 2-4 нед. (в зависимости от тяжести состояния) из расчета 2-3 мг/кг

массы тела. Назначаются также десенсибилизирующие препараты - димедрол, пипольфен, тавегил, супрастин в возрастных дозах внутрь 2 - 3 раза в день; проводится дегидратация с введением в первые дни препаратов парентерально: маннитол внутривенно - 0,5-1,5 г сухого вещества на 1 кг массы тела; лазикс или фуросемид внутривенно или внутримышечно – 1-3 мг/кг; 25% раствор магния сульфата - 5 - 10 мл внутримышечно. Могут назначаться препараты дегидратирующего действия внутрь: глицерол по 0,5 - 1,5 г/кг 3-4 раза в сутки 1-2 нед, диакарб - 0,05-0,15 г, гипотиазид - 0,0125-0,025 г в зависимости от возраста 1 раз в день.

Для повышения неспецифической резистентности организма назначаются большие дозы аскорбиновой кислоты - 900 - 1000 мг парентерально или внутрь. С целью нормализации обменных процессов в мозге рационально применение препарата ГАМК - пантогама 01-0,5 г; производного витамина B_6 - пиридитола - 0,04-0,1 г; пирацетама (ноотропила) - 0,2 - 0,4 мг.

В остальном осуществляется патогенетическая терапия борьба с судорогами: фенобарбитал, вальпроаты, ГОМК, седуксен, литические смеси; при двигательных расстройствах антихолинэстеразные препараты: прозерин, галантамин; секуринин, дибазол, нейромидин; витамины группы В, массаж, лечебная гимнастика, физиотерапия. При гиперкинетическом синдроме хороший лечебный эффект дает применение метамизила по 0,1 - 1 мг в зависимости от возраста 3 раза в сутки в течение 3-4 нед. Дети, перенесшие энцефалит, нуждаются в длительном диспансерном наблюдении.

Исход и прогноз. Прогноз коревых поражений нервной системы в значительной степени зависит от периода кори, во время которого они возникли. Неврологические расстройства, развивающиеся преимущественно у детей младшего возраста в начальном периоде кори на высоте интоксикации и лихорадки, обычно проходят бесследно, что обусловлено особенностями их генеза - дисциркуляторными и ликвородинамическими нарушениями, хотя в отдельных случаях возможны и летальные исходы.

Относительно благоприятен прогноз поражений нервной системы, возникающих в поздние периоды кори или в фазе реконвалесценции, в генезе которых основную роль играют, по-видимому, аллергические механизмы.

Наихудший прогноз имеют коревые энцефалиты, возникающие в продромальном периоде кори. После этих форм нередко остаются грубые органические поражения нервной системы, что связано, по всей вероятности, с непосредственным поражением нервных клеток вирусом.

Существенными факторами, определяющими отдаленные последствия энцефалита, являются тяжесть заболевания и возраст ребенка.

Частота остаточных явлений при коревых поражениях нервной системы составляет 20 - 40 %, летальность - от 15 до 25 %. Смерть обычно наступает на первой неделе болезни.

Остаточные явления коревых энцефалитов чаще проявляются различными расстройствами эмоционально-психического статуса - нарушением поведения, ослаблением памяти, снижением интеллекта. Реже наблюдаются двигательные нарушения, эпилептиформные припадки. У части детей отмечается психоорганический синдром с интеллектуальным дефектом или психопатоподобными состояниями.

Профилактика. Профилактикой коревых поражений нервной системы является прежде всего профилактика самой кори. В настоящее время для этого используется живая аттенуированная коревая вакцина, обеспечивающая активный иммунитет. Не привитым детям до 4-летнего возраста, не болевшим корью, при контакте показано введение нормального человеческого (коревого) иммуноглобулина.

ВЕТРЯНОЧНЫЙ ЭНЦЕФАЛИТ

Ветряная оспа распространена по всему земному шару; частота поражений нервной системы при ней составляет примерно 0,1-0,2%.

Этиология и эпидемиология. Вирус имеет довольно крупные размеры - 150-200 нм, может быть выделен из везикул, отделяемого носоглотки, крови, СМЖ. Он неустойчив, во внешней среде гибнет через несколько минут, в 5% растворе глицерина может сохраняться до

месяца, не является патогенным для лабораторных животных. Инфекция передается воздушно-капельным путем, больной опасен в конце инкубационного периода и в период высыпания. Заболеванию подвержены лица любого возраста. Ветряной оспой обычно болеют дети, чаще в возрасте от 6 мес. до 9-10 лет. Заболевания ветряной оспой носят характер эндемических с максимумом в осенне-зимний период, возможны эпидемические вспышки.

Патоморфология и патогенез. При ветряночных энцефалитах патоморфлогическая картина представлена перивенозными воспалительно-инфильтративными изменениями, микро- и макроглиальной инфильтрацией, демиелинизацией, т. е. весьма сходна с картиной, наблюдающейся при коревом энцефалите. Ганглиозные клетки обычно страдают мало, поражения определяются в полушариях мозга, мозжечке, реже - в стволе и спинном мозге.

В основе заболевания лежит, как и при других постэкзантемных энцефалитах, инфекционно-аллергический процесс.

Клиника и диагностика. При ветряной оспе возможны поражения нервной системы различной локализации - энцефалиты и энцефалитические реакции, оптикомиелиты и миелиты, полирадикулоневриты, серозные менингиты, однако наиболее высокий удельный вес имеют энцефалиты, составляющие до 90 % из общего их числа. Не отмечается зависимости между тяжестью течения ветряной оспы и появлением и течением неврологических нарушений - последние могут возникать как при очень тяжелой, так и при легкой форме болезни. Неврологические расстройства чаще всего появляются на 3-8-й день высыпания, но могут развиваться и одновременно с появлением сыпи или в более отдаленные сроки. В отдельных случаях симптомы энцефалита предшествуют появлению сыпи - эти формы характеризуются наиболее тяжелым течением. У детей младшего возраста поражения нервной системы иногда протекают по типу энцефалитической реакции - в этих случаях отмечаются общемозговые расстройства (рвоты, генерализованные судороги, нарушения сознания), которые обычно довольно быстро проходят.

Энцефалиты, как правило, возникают остро, на фоне высокой лихорадки, однако иногда общемозговая симптоматика развивается постепенно при нормальной или субфебрильной температуре. У части детей первыми проявлениями являются судороги, расстройства сознания, поражения головного мозга. При коревых энцефалитах судороги и нарушения сознания определяются в половине случаев, при ветряночных - лишь в 18-20 %. Очаговая симптоматика может быть разнообразной, однако наиболее типичны для ветряночных энцефалитов мозжечковые и вестибулярные нарушения, сравнительно редко наблюдающиеся у детей при энцефалитах другой этиологии. Отмечаются шаткая походка, дрожание головы, нистагм, скандированная речь, интенционный тремор, затруднено выполнение координационных проб; симптомы бывают одно- или двусторонними. У некоторых детей развивается статическая атаксия - больные не могут ни сидеть, ни стоять. Мозжечковый синдром может быть единственным проявлением ветряночного энцефалита, но может и сочетаться с другими очаговыми симптомами - пирамидными знаками, гемипарезами, поражением некоторых черепных нервов. Возможны формы заболевания с преобладанием расстройств сознания, возбуждения, судорог, гиперкинезов; описаны ветряночные энцефалиты с афазией, агнозией.

Иногда в процесс вовлекается спинной мозг, при этом появляются патологические знаки, расстройства чувствительности, нарушение функции тазовых органов. Менингеальный синдром обычно отсутствует или выражен умеренно; в СМЖ у части больных определяются умеренный лимфоцитарный цитоз и небольшое увеличение количества белка; в отдельных случаях возможен очень высокий цитоз. Заболевание обычно имеет острое течение с выздоровлением (полным или с остаточными явлениями) через 3-6 нед.

Менингоэнцефалит и энцефаломиелит протекает обычно тяжело, часто в процесс вовлекаются черепные нервы, церебральные и спинальные ганглии; течение болезни может быть затяжным.

Диагностика ветряночных энцефалитов основывается на перенесении больным ветряной оспы или установлении контакта с ветряной оспой, особенностях клинической картины заболевания, исключении этиологической роли других возбудителей.

Для лабораторного уточнения диагноза исследуются носоглоточные смывы и СМЖ в первые 3 дня болезни, содержимое везикул; определяется уровень специфических антител в парных сыворотках.

Лечение. Терапия ветряночных энцефалитов не отличается от лечения постэкзантемных энцефалитов другой этиологии.

Назначаются препараты дегидратирующего действия, витамины группы В, физиотерапевтические процедуры - УВЧ, диадинамические токи Бернара, ультразвук.

Прогноз и исходы. Энцефалиты, возникающие на высоте заболевания ветряной оспой или после светлого промежутка, в подавляющем большинстве случаев заканчиваются благоприятно; худший прогноз имеют так называемые «преветряночные» энцефалиты, после которых нередко сохраняются стойкие последствия. Возможно, эти случаи являются результатом непосредственного поражения вирусом центральной нервной системы, в отличие от инфекционно-аллергического генеза остальных форм. Остаточные явления - парезы, гиперкинезы, эпилепсия - составляют около 15 %, летальность - в среднем 10%.

Прогноз ганглионитов и менингорадикулоганглионитов в целом благоприятный; небольшие боли, легкая анизорефлексия могут, однако, сохраняться до полугода после острого периода. В редких случаях отмечается рецидивирующее течение. Менингиты и менингоэнцефалиты заканчиваются, как правило, благоприятно.

Профилактика. В профилактике ветряной оспы ведущее место принадлежит общим противоэпидемическим мероприятиям, в первую очередь раннему выявлению и изоляции больных. Ослабленным контактным детям целесообразно внутримышечное введение γ-глобулина.

КРАСНУШНЫЙ ЭНЦЕФАЛИТ

Краснуха может проявляться в двух формах: в виде врожденного и приобретенного заболевания. Поражения нервной системы при приобретенной краснухе наблюдаются сравнительно редко. Частота краснушных энцефалитов, по данным разных авторов, колеблется от 1:4000 до 1:13000. В последние десятилетия выявлена важная роль краснухи в возникновении врожденных пороков нервной системы, показано также, что она может вызывать подострый склерозирующий панэнцефалит (ПСПЭ).

Этиология и эпидемиология. Возбудителем краснухи является вирус, который с 1970 г. относят к семейству Togaviridae. Вирус краснухи имеет размер около 70 нм, содержит РНК, в оболочке - липиды, чувствителен к действию химических агентов, длительно сохраняется при низких температурах. Источник инфекции - больной краснухой; путь передачи - воздушно-капельный. Заразный период начинается за 2 дня до высыпания, контагиозность наиболее высока в разгаре болезни и исчезает с угасанием сыпи. Восприимчивость к краснухе велика; заболевают главным образом дети 3 - 9 лет, но могут болеть и взрослые. Особенно опасно инфицирование беременных женщин - вирус краснухи обладает особым тропизмом к эмбриональной ткани; проникая в плаценту, он реплицируется и инфицирует плод.

Заболевание чаще наблюдается в зимне-весенний период, эпидемические подъемы отмечаются с интервалом в 3-5 лет. Краснуха встречается в виде небольших вспышек и значительных эпидемий.

Патоморфология и патогенез. При патоморфологических исследованиях в головном, а в случаях энцефаломиелита и в спинном мозге определяются очаги воспалительно-инфильтративного характера, перивенозная демиелинизация, а также реакция микро- и макроглии, т. е. имеют место изменения того же характера, что и при других постэкзантемных энцефалитах и энцефаломиелитах.

Длительное нахождение вируса краснухи в организме ведет в некоторых случаях к хронизации процесса, в других случаях персистирование вируса может вызывать спустя многие годы после острого заболевания развитие прогрессирующего панэнцефалита.

Клиника и диагностика. Неврологические нарушения при постнатальной краснухе возникают обычно на 3-4-е сутки высыпания, но могут развиваться и на 1 - 15-й день болезни или предшествовать появлению сыпи за 1 - 12 дней.

Возможно также развитие краснушного энцефалита без высыпания - диагноз в этих случаях подтверждается серологическими реакциями. Иногда появление неврологической симптоматики сопровождается вторичным высыпанием. Отсутствует связь между тяжестью краснухи и развитием неврологических расстройств.

Заболевание начинается обычно остро, с появления головной боли, рвоты, высокой лихорадки; реже температура бывает субфебрильной. Почти у всех больных отмечаются расстройства сознания, но степень их различна - от легкой спутанности до глубокой комы. У старших детей возможны галлюцинации, делирий. Наиболее же характерно для краснушных энцефалитов бурное начало болезни с внезапно возникающих и углубляющихся расстройств сознания, генерализованных тонико-клонических судорог, что связано с острым развитием отека-набухания мозга. Быстро присоединяется полиморфная очаговая симптоматика: двигательные нарушения в виде гиперкинезов различного характера - миоклоний, хореоатетоза, опистотонуса, реже - центральные парезы, поражения черепных нервов; мозжечковые, диэнцефальные, бульбарные нарушения, атаксия, гипертермия, центральные расстройства дыхания и сердечно-сосудистой деятельности. Описаны миелиты; полирадикулоневриты; заболевания, по клинической картине сходные со столбняком. В отдельных случаях развиваются психические нарушения, вплоть до картины острого психоза.

Характерно очень частое вовлечение в патологический процесс мозговых оболочек; менингеальный синдром может не только сопутствовать энцефалиту, но протекать в виде самостоятельного поражения нервной системы. Менингиты преобладают у старших детей, энцефалиты возможны во всех возрастных группах. В СМЖ определяется умеренный или значительный цитоз с преобладанием лимфоцитов, небольшое повышение белка, иногда - сахара. По основному клиническому синдрому выделяют следующие формы краснушных поражений нервной системы:

1) менингеальную;
2) менингомиелитическую;
3) энцефалитическую;
4) энцефаломиелитическую.

Д. С. Футер (1958) разделяет краснушные энцефалиты на:

1) паралитические;
2) гиперкинетические;
3) атактические.

Течение болезни обычно тяжелое или очень тяжелое. Судороги могут носить характер эпилептического статуса и продолжаться от 2 до 5-6 дней, возможны длительные - до недели - расстройства сознания. Чаще же краснушные энцефалиты протекают остро с критическим падением температуры и быстрым обратным развитием симптомов.

Диагностика краснушных, как и других постэкзантемных энцефалитов, основывается на временном совпадении неврологической симптоматики с основной инфекцией, исключении других возможных возбудителей.

Лабораторная диагностика осуществляется путем вирусологического исследования носоглоточных смывов, крови и спинномозговой жидкости, а также серологического исследования парных сывороток в реакциях нейтрализации, торможения гемагглютинации, связывания комплемента.

Лечение. Лечение краснушных энцефалитов в целом такое же, как и при других экзантемных энцефалитах: проводится кортикостероидная, противовоспалительная терапия; ведущую роль должна играть борьба с отеком-набуханием мозга - дегидратация, дезинтоксикация. В остальном лечение проводится посиндромно.

Прогноз и исходы. Несмотря на большую тяжесть течения болезни в остром периоде, краснушные энцефалиты сравнительно редко оставляют после себя стойкие последствия; в

подавляющем большинстве случаев больные, если не погибают, в дальнейшем выздоравливают полностью. Летальность высокая - до 20-25; смерть обычно наступает на первой неделе болезни, чаще - в первые 3 сут. Отдаленные последствия врожденной краснухи - затруднения в учебе, нарушения поведения, снижение слуха, нарушение координации.

Профилактика. Необходима изоляция больных, соблюдение постельного режима во время заболевания краснухой.

ПОСТВАКЦИНАЛЬНЫЕ ЭНЦЕФАЛИТЫ

Поствакцинальные энцефалиты могут развиваться после противооспенной вакцинации, введения вакцины КДС и АКДС, при антирабических прививках. В основе вакцинальных энцефалитов лежит аллергическая реакция мозга, морфологически выраженная в воспалительном поражении мозговых сосудов с формированием множественных периваскулярных, прежде всего перивенозных инфильтратов, диапетезных кровоизлияний, развитие отека мозга. Процесс локализуется в белом веществе головного и спинного мозга, характеризуется образованием очагов демиелинизации. Морфологически вакцинальные энцефалиты являются аллергическими лейкоэнцефалитами.

ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫПРИ КОКЛЮШНО-ДИФТЕРИЙНО-СТОЛБНЯЧНОЙ ВАКЦИНАЦИИ

Адсорбированная коклюшно-дифтерийно-столбнячная вакцина (АКДС) представляет собой ассоциированный препарат, приготовленный из убитых коклюшных микробов и концентрированного столбнячного и дифтерийного анатоксина. Вакцинация АКДС начинается с 3-месячного возраста и проводится с интервалами в $1^1/_2$ мес. 3-кратно на первом году жизни; ревакцинация - через $1^1/_2$ - 2 года и в возрасте 6 лет. Ассоциированная вакцина позволяет за короткий срок защитить детей сразу от трех инфекций, однако реактогенность ее выше реактогенности отдельных компонентов.

Установлено, что вакцинация может вести к возникновению осложнений различного характера, может играть провоцирующую роль, активируя латентные инфекции, обострять хронические заболевания. Наиболее тяжелыми осложнениями АКДС-вакцинации являются поражения нервной системы.

Патоморфология и патогенез. АКДС-вакцина оказывает аллергизирующее действие на организм: описаны различные типы аллергических реакций - отеки Квинке, ложный круп, уртикарные сыпи, анафилактический шок.

Столбнячный компонент, входящий в состав вакцины, относится к числу малореактогенных препаратов и вызывает в основном аллергические реакции типа сывороточной болезни или отеков Квинке. Неврологические осложнения после введения дифтерийного анатоксина крайне редки - это единичные случаи радикулитов, синдром Ландри, гемиплегии. Коклюшный компонент вакцины обладает остаточной токсичностью и некоторой энцефалитогенной активностью: его сенсибилизирующее и стрессорное действие значительно выше, чем у двух других компонентов АКДС-вакцины. За наиболее тяжелые осложнения АКДС-вакцинации - поражение ЦНС - ответственным является коклюшный компонент.

По морфологическим данным, энцефалиты после АКДС-вакцинации отличаются от других поствакцинальных энцефалитов, отсутствует демиелинизация и периваскулярная инфильтрация. Изменения в нервной системе, возникающие при них, имеют большое сходство с неврологическими осложнениями коклюша, отмечаются резко выраженные сосудистые расстройства - полнокровие, стазы, множественные кровоизлияния, реакции аллергического типа. Форма неврологических нарушений - энцефалопатия, сходная с энцефалопатией при коклюше, при которой обнаруживаются дегенеративные изменения в мозге, особенно в области гиппокампа и мозжечка. При коклюшной вакцинации возникают только центральные нарушения, но не миелиты и невриты, наблюдаемые при других прививках и введении

сывороток. Эта особенность, а также краткость инкубации, частота судорожного синдрома у маленьких детей после первого введения вакцины, большая частота стойких остаточных явлений дают основание предполагать, что механизм поражения нервной системы в этих случаях отличается от демиелинизирующих энцефалитов и, возможно, является результатом прямого токсического действия коклюшного компонента вакцины.

Клиника и диагностика. Удельный вес неврологических расстройств среди осложнений АКДС-вакцинации составляет около 30%. Неврологические осложнения АКДС-вакцинации чаще наблюдаются у детей грудного возраста; они могут возникать как после первого, так и после повторных введений вакцины или ревакцинации. Осложнения, чаще всего развиваются в первые 24-48-72 ч, а иногда через 30-40 с после введения вакцины. Клинические проявления разнообразны как по формам, так и по тяжести - от легкой сонливости или беспокойства, проходящих бесследно, до тяжелейших поражений мозга, ведущих к грубым остаточным явлениям или летальным исходам. Наиболее типичны следующие формы нарушений: 1) продолжительный пронзительный крик; 2) коллапс или циркуляторный шок; 3) анафилактический шок с судорогами; 4) энцефалические реакции; 5) так называемые энцефалопатии; 6) поствакцинальные энцефалиты.

Так, у некоторых детей, преимущественно первых 6 мес. жизни, через час или несколько часов после прививки появляется *пронзительный крик,* который длится иногда 1-2-3 ч и более. Крик необычный, монотонный, на высоких нотах; ребенка ничем не удается успокоить. Этот крик не связан обычно ни с высокой температурой, ни с местными изменениями. Причина такой реакции не выяснена: скорее всего, следует думать о центральном ее происхождении, обусловленном токсическим действием вакцины или, может быть, остро возникающими ликвородинамическими нарушениями, вызывающими сильную головную боль. Иногда такой крик предшествует развитию более тяжелых неврологических нарушений.

В отдельных случаях в ближайшие часы после вакцинации развивается *коллапс* или циркуляторный шок - ребенок внезапно как бы обмякает, не двигается, бледнеет. Появляется обильный пот, иногда - падение пульса и артериального давления, возможна потеря сознания. Некоторые авторы полагают, что шок может быть прямым результатом токсического действия вакцины.

Наиболее частым проявлением неврологических расстройств после АКДС-вакцинации является судорожный синдром. У некоторых детей судороги являются одним из компонентов развернутой картины *анафилактического шока,* возникающего обычно сразу после введения вакцины. Чаще же всего судороги представляют собой основной симптом *энцефалической реакции* и появляются, как уже указывалось, в первые 3 сут. после прививки. Характерен большой полиморфизм судорожных проявлений, которые, в отличие от оспенных энцефалитических реакций, лишь у $^{1}/_{2}$-$^{1}/_{3}$ больных возникают на фоне кратковременной гипертермии, а у большинства детей развиваются при нормальной или субфебрильной температуре и мало нарушенном общем состоянии. Это могут быть развернутые приступы эпилептических судорог - однократные или повторные, локальные судороги типа джексоновских, а также пропульсивные припадки - салаамовы судороги, «кивки», «клевки»; абсансы, вздрагивания, подергивания отдельных лицевых мышц и т. п., причем, в отличие от больших судорожных припадков, такие приступы обычно бывают многократными, иногда - серийными. Изменений СМЖ, глазного дна, краниограмм определить обычно не удается. В неврологическом статусе возможна легкая микросимптоматика - анизорефлексии, тремор конечностей, пирамидные знаки, слабость отдельных черепных нервов, исчезающая обычно через 2-3 дня. В то же время купирование судорожных проявлений иногда бывает весьма затруднительным и требует проведения активной терапии.

Продолжение вакцинации, несмотря на появление судорог после первого введения вакцины, может вести к усилению их, учащению и развитию в последующем тяжелой, плохо поддающейся лечению эпилепсии.

Энцефалопатия - форма неврологических нарушений АКДС-вакцинации характеризующееся длительными судорогами, расстройствами сознания, очаговой

симптоматикой и нередко - стойкими остаточными явлениями, сходное с энцефалопатией при коклюше. Однако по клиническим данным отдифференцировать подобные формы от энцефалита весьма сложно.

Судороги - в большинстве случаев повторные, с трудом купируемые, могут быть и проявлением *поствакцинального энцефалита,* начинающегося обычно на 3-4-й день прививки с высокой температуры, повторных рвот, беспокойства или заторможенности. Ээнцефалиты, возникающие после АКДС-вакцинации, характеризуются очень большим полиморфизмом клинических проявлений: судороги, параличи или парезы, гиперкинезы, поражение отдельных черепных нервов, галлюцинаторный синдром, атрофия зрительных нервов и др. СМЖ обычно не изменена. Течение заболевания тяжелое или очень тяжелое с высокой летальностью и значительным числом остаточных явлений, чаще - в виде эпилептических припадков и задержки развития.

Патогномоничных для данной формы энцефалитов симптомов нет. Основанием для постановки диагноза служат хронологическое совпадение с вакцинацией и отрицательные результаты выделения возможных возбудителей энцефалитов - вируса клещевого энцефалита, герпеса простого, эпидемического паротита, энтеровирусов, респираторных вирусов. В последнее время высказывается сомнение о существовании энцефалитов, обусловленных АКДС-вакцинацией, как самостоятельной нозологической формы.

Углубленное изучение анамнеза показывает, что иногда неврологическая симптоматика, определяющаяся после АКДС-вакцинации, является результатом реализации или углубления анте-, интра- или постнатальных нарушений, не диагностированных своевременно; в этих случаях вакцина может играть провоцирующую роль.

Лечение. Появление при АКДС-вакцинации любых симптомов, указывающих на вовлечение ЦНС, требует прекращения вакцинации. При судорожных приступах должна быть немедленно начата противосудорожная терапия; если судороги повторяются, необходимо проведение активной комплексной терапии - противосудорожной, дегидратационной, десенсибилизирующей с обязательным включением кортикостероидных гормонов. Раннее проведение подобного лечения обычно позволяет добиться успеха; при необходимости курсы лечения повторяются. Противосудорожная терапия продолжается длительно.

Прогноз и исходы. Значительное число тяжелых остаточных явлений. Наиболее неблагоприятный исход наблюдается при безлихорадочных малых припадках.

Профилактика. Необходимо более строго и серьезно подходить к проведению прививки; решающее значение имеет правильный отбор детей для вакцинации. Дети с наличием неврологической симптоматики, указывающей на раннюю церебральную недостаточность интра- или постнатальной природы, перенесшие нейроинфекции, имевшие судороги в анамнезе, должны прививаться не АКДС-вакциной, а вакциной АДС или АДС-М. Последние вакцины, содержащие уменьшенное количество анатоксинов, имеют незначительную реактогенность и достаточную иммунологическую активность.

Необходимо готовить детей к вакцинации: при аллергической настроенности перед прививкой и после нее назначают десенсибилизирующие препараты; дети, имевшие в анамнезе судороги, до прививки и в течение поствакцинального периода должны получать противосудорожное лечение; при подъеме температуры, что возможно на высоте вакцинальной реакции - жаропонижающие средства. При малейшем подозрении на возникновение нарушений нервной системы, вакцинация немедленно должна быть прекращена, ребенок госпитализирован и тщательно обследован.

ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫПРИ КОРЕВОЙ ВАКЦИНАЦИИ

Поражения нервной системы относятся к числу редких осложнений коревой вакцинации.

Патоморфология и патогенез. Смертельные исходы от поствакцинальных коревых поражений нервной системы очень редки.

Патогенез. Вакцинация, оказывает определенное влияние на функциональное состояние головного мозга, особенно - у детей с неврологическими нарушениями в анамнезе. Однако кратковременность неврологической симптоматики, отсутствие локальных нарушений, благоприятные исходы дают основание расценивать большинство неврологических осложнений коревой вакцинации не как результат непосредственного действия вируса вакцины на нервные клетки, а скорее как энцефалические реакции. Наиболее частые вакцинальные осложнения, возникающие в разгаре вакцинальной реакции при быстром подъеме температуры в виде генерализованных гипертермических судорог. На долю фебрильных судорог, приходится до 50% всех судорожных проявлений, наблюдаемых у детей первых 5 лет жизни. Возникновение судорог у детей младшего возраста объясняют незрелостью мозга, повышенной проницаемостью сосудов, лабильностью обменных процессов, которые особенно легко нарушаются при быстро развивающейся гипертермии, вне прямой зависимости от причин, вызвавших ее. В возникновении судорожных состояний при гипертермии большую роль играет перинатальная патология - у большинства детей судороги являются результатом легких церебральных поражений, а высокая лихорадка играет провоцирующую роль.

Клиника и диагностика. Описаны судорожные реакции, серозные менингиты, миелиты, мозжечковая атаксия, единичные случаи энцефалитов.

Нарушения функций нервной системы развиваются на 5 - 10-й день прививки, т. е. в период максимальной репликации вируса, на фоне выраженной вакцинальной реакции в период быстрого подъема температуры до 39-40 °С в виде однократных, реже - повторных приступов общих судорог: двусторонних, симметричных, тонико-клонического характера; фокальный компонент отсутствовал. Иногда определяются микросимптомы поражения ЦНС, которые быстро и бесследно исчезают. Исследования краниограмм, СМЖ, глазного дна без отклонения от нормы. У большинства детей в анамнезе выявляются различные перинатальные нарушения, отягощенный семейный анамнез, фебрильные судороги. Вакцинальные судороги наиболее характерны на 5-9-й день прививки; судороги, возникающие в более ранние или поздние сроки, скорее связаны с присоединением интеркуррентной инфекции. В редких случаях на 6-9-й день прививки возможны клинические проявления: серозный менингит, гипертензионно-гидроцефальный синдром, галлюцинаторно-делириозный синдром, острая мозжечковая атаксия, синдром миелита, энцефалит.

Клиника коревых поствакцинальных энцефалитов не имеет специфических симптомов, характерных именно для этой формы инфекции - описывают судороги, расстройства координации, пирамидные нарушения. Исходы благоприятные, в редких случаях – тяжелое, с выраженными остаточными явлениями.

Лечение. При возникновении судорог рекомендуется проведение противо-судорожной терапии с применением препаратов в возрастных дозах, дегидратации, десенсибилизации. В остальных случаях - посиндромная терапия.

Прогноз и исходы. Прогноз поствакцинальных коревых поражений нервной системы, как правило, благоприятный.

Профилактика. Необходимо строгое соблюдение инструкции по вакцинации, проведение ее у детей с неблагоприятным анамнезом под защитой противосудорожной и десенсибилизирующей терапии, назначение в поствакцинальном периоде при подъеме температуры жаропонижающих средств.

ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ АНТИРАБИЧЕСКИХ ПРИВИВКАХ

В настоящее время прививки проводятся вакцинами двух типов: вакциной, изготовленной из мозга животных, зараженных фиксированным вирусом бешенства, и инактивированной культуральной вакциной. Прививки против бешенства производятся только лицам, укушенным бешеным или подозрительным на бешенство животным и относится к числу лечебных прививок. Курс зависит от локализации укуса и определяется наставлением по применению антирабической вакцины.

Осложнения антирабических прививок описаны почти во всех странах, где такая вакцинация проводится. Частота их невелика и в последние годы составляет 0,28-0,48 на 1000 привитых.

Патанатомия и патогенез. Патоморфологическое исследование выявляет изменения, как в белом, так и в сером веществе мозга; более резко эти изменения выражены в спинном мозге. Определяются нарушения кровообращения, ишемические и геморрагические некрозы, периваскулярные инфильтраты, очаги демиелинизации - картина многоочагового диффузного демиелинизирующего процесса. Осложнения возникают как аллергическая реакция нервной ткани на повторное введение антигена, через 5-6 инъекций.

Клиника. Инкубационный период после первого введения вакцины в среднем составляет 10-30 дней, но может быть укорочен или удлинен. Для детей характерна более короткая инкубация. Начало болезни может быть как острым, бурным, так и подострым. Симптоматика весьма полиморфна, но чаще поражается спинной мозг - миелит, менингомиелит, энцефаломиелит; возможно поражение периферической нервной системы по типу моно- или полиневрита и по типу менингоэнцефаломиелополирадикулоневрита.

Клинические проявления определяются уровнем поражения: при шейной локализации процесса возникают спастические тетрапарезы или параличи; при поражении грудного отдела - параличи или парезы нижних конечностей.

Нарушаются функции тазовых органов, возникают расстройства чувствительности; при вовлечении корешков - миелорадикулоневритический синдром. Возможно развитие патологического процесса по типу восходящего паралича Ландри, что при распространении на бульбарные отделы мозга ведет к нарушению дыхания и сердечнососудистой деятельности и может заканчиваться летально. При любой из этих форм могут поражаться оболочки мозга, что проявляется возникновением менингеальных симптомов и умеренными изменениями со стороны СМЖ - небольшой лимфоцитарный цитоз и клеточно-белковая диссоциация в начале заболевания, белково-клеточная диссоциация в более поздние сроки. Среди детей чаще болеют старшие школьники, более типичны явления очагового миелита.

Лечение. Специфического лечения осложнений после антирабических прививок нет. Проводятся гормональная терапия, повторные введения γ-глобулина, витаминотерапия, назначаются болеутоляющие препараты. При угрозе развития дыхательных нарушений больные должны быть госпитализированы в специализированные отделения, где возможен перевод их на ИВЛ. Чрезвычайно важен уход - профилактика легочных осложнений и процессов, связанных с нарушением трофики и расстройствами функции тазовых органов,

Прогноз и исходы. Исходы заболевания различны. В легких случаях наступает полное выздоровление. При тяжелых миелитических нарушениях остаются стойкие поражения, при параличе Ландри возможны летальные исходы. Летальность высокая – 15-20 %.

Профилактика. Для профилактики осложнений необходимо строгое соблюдение правил вакцинации, проведение прививок под наблюдением врача пастеровской станции; по возможности надо выяснять состояние животного; если оно здорово - прекратить вакцинацию. При появлении жалоб на неврологические нарушения больной подлежит немедленной госпитализации в неврологический стационар. Если есть сведения о заболевании укусившего животного, прививки должны быть продолжены под защитой γ -глобулина (желательно - гипериммунного).

ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТЫ

Энцефаломиелит (острый, подострый рассеянный, или диссеминированный, энцефаломиелит, острый первичный инфекционный энцефаломиелит, хронический рассеянный энцефаломиелит), являясь одной из разновидностей острого, подострого или хронического генерализованного инфекционного поражения головного и спинного мозга, вызывается различными нейротропными вирусами, бактериями, риккетсиями, спирохетами, грибами, паразитами, а также интоксикационными агентами (токсический энцефаломиелит).

Заболевание характеризуется рассеянной неврологической симптоматикой с локализацией воспалительных очагов в полушариях головного мозга, подкорковостволовых образованиях, в мозжечке и спинном мозге.

При многих детских инфекционных заболеваниях (кори, краснухе орнитозе, скарлатине, при инфекциях, вызванных вирусами ЕСНО и Коксаки, при эпидемическом паротите, ветряной оспе, при заболеваниях, вызванных ВОГ) и после вакцинации (при антирабических прививках, при противокоревой вакцинации и при прививках АКДС) описаны вторичные, инфекционно-аллергические энцефаломиелиты.

Причинами острых, подострых и хронических энцефаломиелитов, наряду с нейротропными вирусами, могут быть бактериальные агенты (стрептококк, стафилококк и др.), спирохеты, токсоплазмы и др., но они составляют меньший процент**.**

Эпидемиология. Возможными возбудителями острого рассеянного энцефаломиелита являются различные вирусы. Источником инфекций является больной человек, способный заражать окружающих, чаще всего алиментарным и капельным путем. Сезонность заболевания многими авторами оспаривается, но все-таки в осенне-зимний период она нарастает. Групповые заболевания в виде вспышек, которые обычно ограничиваются сравнительно небольшим числом людей, отмечались в марте - апреле и зимние месяцы. Спорадические случаи заболевания встречаются и в другие месяцы года.

Острый рассеянный энцефаломиелит - это болезнь с очень низкой контагиозностью. Передача возможна лишь при тесном общении между больным и здоровым, скученности населения, пользовании общей посудой и др. Острый энцефаломиелит встречается главным образом в детском и молодом возрасте. По отношению к другим нейроинфекциям среди детей и взрослых он составляет 3,7%.

Эпидемиологии вторичных энцефаломиелитов, то, в зависимости от возбудителя, каждое заболевание имеет свои особенности распространения. В развитии поствакцинальных энцефаломиелитов существенную роль играет наличие тесной связи между частотой прививок и возникшими их осложнениями.

Патогенез. При энцефаломиелитах вначале наблюдается гематогенное распространение вирусов, которые обнаруживаются не только в крови, в лимфатических узлах, СМЖ, но и во внутренних органах. Ввиду того, что некоторые штаммы вируса способны выделять миелитические токсины, следует полагать, что в патогенезе многих нейроинфекции лежит процесс демиелинизации.

Патогенез большинства вторичных энцефаломиелитов имеет много общего между собой и мало зависит от того, при какой инфекции они развивались. Ведущая роль принадлежит аллергической реакции. В пользу аллергической природы этой группы заболеваний говорят сходные морфологические изменения, быстрота развития очаговых неврологических симптомов и относительное постоянство сроков их появления от начала основного инфекционного процесса.

Патологическая анатомия. Патоморфология многих острых первичных энцефаломиелитов складывается из изменений воспалительного, пролиферативного и гипертрофического характера. На первый план при них выступают сосудистые нарушения, преимущественно венозные. Они локализуются чаще в белом веществе мозга. На фоне отечной мозговой ткани сосуды среднего и мелкого калибра, больше венозные, неравномерно расширены, переполнены кровью, с явлениями лимфоидной инфильтрации.

Одним из вторичных проявлений воспалительного процесса является демиелинизация. В отличие от вторичных, при первичных энцефаломиелитах ганглиозные клетки чаще и больше вовлекаются в процесс, но тяжесть их поражения меньше, чем при хронических стадиях энцефаломиелита.

Морфологические изменения клеток коры, подкорковых структур и ганглиозных клеток спинного мозга сводятся к фрагментации отростков нейронов, гомогенизации нисслевской субстанции, деформации клеточного ядра, фрагментации нейрофибрилл. В хронической стадии энцефаломиелитов очаги преимущественно локализуются в коре, в бледном шаре и полосатом

теле. Ядра ствола головного мозга страдают меньше. Поражения спинного мозга при рассеянных формах являются превалирующими и обязательными.

При вторичных энцефаломиелитах в отличие от первичных, несмотря на распространенность процесса, охватывающего все отделы ЦНС, преимущественно страдает белое вещество - периаксональная демиелинизация. Гистологическая картина демиелинизирующего процесса является свидетельством не очагового, а диффузного распространения сосудистых, преимущественно перивенозных, очагов в ЦНС, что является характерным для рассеянных энцефаломиелитов с аллергическими проявлениями.

Клиника. Энцефаломиелиты среди детей встречаются чаще, чем у взрослых. В эту большую группу относят все известные до сих пор энцефаломиелиты; нейровирусные, энтеровирусные, герпетические, клещевые, комариные и др.

Классификация. До настоящего времени общепринятой и единой классификации энцефалитов и энцефаломиелитов пока не существует. Ряд невропатологов придерживались клинико-анатомического принципа классификации, при котором учитываются характер воспалительного процесса, локализация патологического очага, клиника и динамика развития неврологических симптомов.

Наиболее современная классификация предложена М.Б.Цукер (1978), которая делит энцефалиты и энцефаломиелиты на: первичные вирусные (с известной и неизвестной этиологией); инфекционно-аллергические и аллергические; микробные и риккетсиозные; инфекционно (вирусно)-генетические.

Клиника энцефаломиелитов слагается из общеинфекционных, общемозговых и локальных многоочаговых поражений головного и спинного мозга. Энцефаломиелиты по динамике течения разделяются на острые, подострые и хронические. Характерными особенностями рассеянного энцефаломиелита у детей являются острое развитие, бурное течение заболевания, которое отмечается в 90% случаев.

Продромальный период проявляется в виде недомогания, катаральных явлений со стороны верхних дыхательных путей, парестезии в конечностях, желудочно-кишечных расстройств. Ведущим симптомом является повышение температуры до высоких цифр в 50% случаев, субфебрильная - в 12% случаев; в 38% температура остается нормальной, поэтому многие авторы склонны считать, что для острого периода энцефаломиелита не существует характерной температурной кривой, как при других острых нейроинфекциях. Острый период характеризуется развитием общемозговых симптомов: головная боль, тошнота, рвота. У детей рвота часто бывает повторной, не зависит от приема пищи, сопровождается мелким дрожанием конечностей, реже - общими судорогами. Изменяется общее состояние больных: в одних случаях дети беспокойные, плаксивые, возбужденные; в других - апатичные, сонливые, вялые, безразличные к окружающим.

Следующим важным синдромом является внутричерепная гипертензия, которая проявляется головной болью, рвотой, снижением активного внимания, снижением памяти, ухудшением общего состояния. В части случаев (13%) у детей младшего возраста (от 8 мес. до 1 года) указанный синдром протекает особенно тяжело; с вегетативными кризами, с общим двигательным беспокойством, потерей сознания, развитием тонико-клонических судорог распространенного и очагового характера. Иногда тонические судороги переходят в состояние стойкой децеребрационной ригидности. Одним из объективных признаков гипертензионного синдрома является повышение давления СМЖ с цитозом и повышенным содержанием белка.

В 36% случаев выявляются менингеальные симптомы разной степени выраженности, причем не всегда у одного и того же больного могут быть выражены все менингеальные симптомы; так, при наличии легкой ригидности затылочных мышц может отмечаться резко выраженный симптом Кернига, Брудзинского и наоборот. У новорожденных и детей до года выявляются напряжение и выбухание родничка с отсутствием пульсации, расширение вен головы и лица, скуловой симптом Бехтерева, симптом подвешивания (Лесажа) и др.

На высоте лихорадки в первые дни заболевания развивается поражение головного и спинного мозга, которое характеризуется большим полиморфизмом клинических симптомов.

Эти признаки у детей в отличие от взрослых отмечаются нестойкостью и рыхлостью, быстрой сменой одного другим. В связи с большой диссеминацией патологических очагов неврологические признаки бывают многоочаговыми, однако в одних случаях преобладающими являются церебральные, в других - спинальные.

Клиническая картина при энцефаломиелитах с преимущественной локализацией очага в коре головного мозга характеризуется парциальными судорогами, явлениями психомоторного возбуждения, общим беспокойством, моно- или гемипарезами. Несколько реже страдает функция двигательных подкорковых ядер с хореическим, миоклоническим, паллидарным синдромом. Симптомы поражения спинного мозга в этих случаях были слабо выражены.

При осмотре глазного дна спустя месяц после начала заболевания наблюдается стушеванность диска зрительного нерва с признаками его частичной нисходящей атрофии. Из других черепных нервов наблюдается обычно одностороннее поражение лицевых мышц по центральному и периферическому типу, глазодвигательного нерва, отводящего нерва. Отмечается так же сочетание поражений разных черепных нервов у одного и того же больного.

Ведущим и основным неврологическим симптомом при любой форме энцефаломиелита является расстройство движения различной степени и тяжести. При рассеянных формах заболевания центральные парезы и параличи зависели от поражения пирамидного пути во внутренней капсуле, стволе и спинном мозге. У больных с энцефаломиелитической формой заболевания в 40% случаев наблюдается картина нижнего парапареза и параплегии, с повышением мышечного тонуса и высокими сухожильными рефлексами, клонусами стоп и коленных чашечек, наличием патологических рефлексов. Только в 10% случаев регистрируются параличи и парезы ног периферического характера со снижением или угасанием сухожильных и кожных рефлексов и разной степени снижением мышечного тонуса. У части детей с наличием парезов ног периферического характера периодически появляются одно- и двусторонние стопные патологические рефлексы. У них наблюдается резкое снижение или отсутствие поверхностных брюшных, подошвенных и кремастерного рефлексов.

Чувствительные расстройства у детей, особенно в младшем возрасте, такого диагностического значения, как двигательные расстройства, не имеют и отличаются меньшим постоянством. Нарушения чувствительности в виде - болезненности в точках выхода тройничного нерва, паравертебральных точках, по ходу нервных стволов, симптомов натяжения (Ласега, Вассермана, Нери), расстройства чувствительности по проводниковому типу (гипестезия и анестезия) и по полиневритическому типу. У части детей с поражением спинного мозга отмечались нарушения функции тазовых органов: задержка мочи, периодическое недержание мочи, истинное недержание.

В виду общности этиологических и иммунологических показателей деление энцефаломиелитов на первичные и вторичные в известной мере является условным, но среди детей чаще, чем среди взрослых, описываются вторичные (параинфекционные), инфекционно-аллергические, демиелинизирующие энцефаломиелиты. Вторичные энцефаломиелиты развиваются как последствие острых инфекционных заболеваний или как осложнения при заболеваниях внутренних органов. Общим для вторичных энцефаломиелитов являются острое или подострое начало с повышением температуры, с общемозговыми и иногда менингеальными симптомами. Очаговые симптомы чрезвычайно полиморфны, хотя они почти однотипные и сходные между собой, но все же каждая нозологическая форма имеет свои отличительные особенности. Среди многочисленных разновидностей инфекции в детском возрасте встречаются преимущественно энцефаломиелиты при экзантемных (при кори, ветряной оспе, краснухе), а также при энтеровирусных инфекциях, простом герпесе, дизентерии др. В связи с тем, что дети чаще, чем взрослые, подвергаются профилактическим прививкам, среди них чаще встречаются еще поствакцинальные (противокоревые, антирабические, АКДС и др.) энцефаломиелиты.

В заключение следует отметить, что острые и хронические энцефаломиелиты вызываются многочисленными живыми агентами (вирусы, бактерии, риккетсии и др.) и токсико-аллергическими факторами. Клиническая картина этих разных по этиологии энцефаломиелитов

характеризуется чрезвычайной полиморфностью из-за того, что патологические очаги локализуются в самых различных отделах центральной и периферической нервной системы. Они обычно проявляются комбинированными синдромами поражения двигательной, чувствительной и вегетативной сферы.

Хотя каждая разновидность этих энцефалитов имеет свои специфические особенности, однако общим для них является мозаичность неврологических симптомов, что в первую очередь зависит от реактивности растущего организма детей и их нервной системы, типа реакции организма в зависимости от предшествующих сенсибилизирующих факторов, особенности штамма возбудителя и его вирулентности в каждом отдельном случае.

Течение. Максимальные проявления отмечаются обычно в первые 1.5 - 2 нед. от начала заболевания, затем симптоматика идет на убыль. У большинства больных заболевание заканчивается частичным или полным выздоровлением без каких-либо последствий. Иногда остаются резидуальные явления: парезы, параличи, атаксии, афазия, эпилептиформные припадки, чувствительные расстройства, нарушения психики различной степени выраженности, вегетативные расстройства.

Лабораторные методы диагностики. Ввиду того, что острые, подострые и хронические энцефаломиелиты у детей, как и у взрослых, вызываются самыми разнообразными вирусными, бактериальными, спирохетозными, риккетсиозными и другими патогенными живыми агентами, для этиологической диагностики используют и многочисленные методы исследования. В первые 5 - 7 дней острой фазы болезни возбудитель может быть выделен из крови, СМЖ, фекалий. Помимо этого, с сывороткой крови, а иногда с СМЖ, ставят иммунологические реакции с одним или несколькими антигенами: РСК, РН, различные реакции агглютинации (РПГА и др.) реакцию иммунофлюоресценции, а также внутрикожную аллергическую пробу. Для ранней диагностики наибольшее значение имеет РСК, которая становится положительной со 2-й недели болезни и сохраняется несколько месяцев. РН чаще используется для ретроспективной диагностики.

Имеющиеся отклонения от нормы крови и мочи являются проявлением общеинфекционного процесса. СМЖ при остром рассеянном энцефаломиелите в большинстве случаев изменена в зависимости от фазы болезни и этиологии. При вовлечении в процесс оболочек мозга выявляются повышение ликворного давления, умеренное увеличение содержания белка, небольшой лимфоцитарный или смешанный цитоз.

Лечение. Терапевтические мероприятия при энцефаломиелитах должны быть комплексными, рационально построенными, в соответствии с особенностями каждого конкретного случая. При этом важно учитывать, помимо этиологии, наличие других сопутствующих заболеваний, особенно способствующих аллергизации организма и снижению его сопротивляемости.

В острой стадии бактериальных форм энцефаломиелитов показано применение различных антибиотиков (пенициллина, цефалоспоринов, левомицетина, тетрациклинов, макролидов, аминогликозидов и др.), что не оправдано при вирусных. В последних случаях они назначаются при наличии осложнений или сопутствующих заболеваний. В среднем курс лечения антибактериальными препаратами длится 5 -10 дней. Если в течение первых 4-5 дней лечения антибиотик не дает должного эффекта, целесообразно заменить его другим препаратом той же или другой группы.

Если отсутствуют выраженные изменения в крови и СМЖ, нет данных о сопутствующих заболеваниях внутренних органов или осложнениях при наличии отчетливых симптомов энцефаломиелита вирусного генеза, то антибактериальные препараты не применяются. Используют противовирусные средства - лейкоцитарный человеческий интерферон и ферменты (ДНКаза, РНКаза).

При тяжелых и затяжных формах энцефаломиелитов могут применяться кортикостероиды (преднизолон, дексаметазон, триамцинолон и др.), обладающие сильным противовоспалительным и антиаллергическим действием. При всех этих схемах в первые 3 - 7 дней назначают среднетерапевтические дозы, а затем дозы постепенно снижают. Длительность

лечения колеблется от 2 до 4 нед. и более. При наличии сопутствующих воспалительных очагов гормональную терапию следует сочетать с антибиотиками широкого или узкого спектра действия и поливитаминами.

Учитывая то обстоятельство, что энцефаломиелиты сопровождаются выраженной аллергической реакцией, в лечебный арсенал включают то или иное антигистаминное средство (димедрол, супрастин, пипольфен, тавегил, фенкарол, кальция хлорид).

Нередко острый период энцефаломиелита сопровождается отеком головного и спинного мозга, поэтому необходимо проводить дегидратационное лечение (фуросемид (лазикс), диакарб, маннитол,

После острого периода переходят к назначению рассасывающей и восстановительной терапии: калия йодида 10 - 20 мг на 1 кг массы тела в 3 - 6 приемов с молоком (3% раствор по 1 чайной ложке 3 раза в день после еды); лидаза внутримышечно по 64 УЕ -0,3 - 1 мл раз в день или через день (курс -10 - 15 инъекций); подкожно или внутримышечно церебролизин (0,3 - 1 мл ежедневно или через день, курс -15 - 20 инъекций); подкожно ежедневно экстракт алоэ, ФиБС до 5 лет - 0,2-0,3 мл, старше 5 лет -0,5 - 1 мл, на курс -20 - 30 инъекций.

При экстрапирамидном, пирамидном или смешанном повышении тонуса мышц назначают мидокалм, циклодол, тропацин, баклофен.

В течение всего острого периода, а также в ранней восстановительной фазе применяются достаточные дозы различных витаминов, особенно С и группы В, внутрь или внутримышечно.

В фазе ранней реконвалесценции, особенно при астенических состояниях, снижении памяти, неплохой эффект оказывают такие препараты, как пиридитол (энцефабол, пиритинол, энербол), пирацетам (ноотропил).

При тяжелых распространенных формах энцефаломиелита с вовлечением стволовых отделов мозга с бульбарными симптомами показаны реанимационные мероприятия: ингаляции кислорода, экстренная нормализация гемодинамики, введение смеси закиси азота и кислорода, натрия оксибутират внутривенно - 1 - 2 мл на глюкозе. При дисфагии - искусственное кормление через зонд. При накоплении слизи в трахее производят ее отсасывание.

При нарушении функции тазовых органов рекомендуется: при задержке мочи - катетеризация, промывание мочевого пузыря дезинфицирующими растворами, при недержании мочи - раствор стрихнина 0,1-0,3-0,5 мл подкожно; регулярное опорожнение кишечника клизмой. Во избежание образования пролежней, что может явиться входными воротами для вторичной восходящей инфекции, обрабатывают области ягодиц и крестца антисептическими растворами, следят за состоянием постельных принадлежностей, чтобы не собирались складки, которые способствуют мацерации кожи с последующим развитием трофических язв; рекомендуется использовать надувные резиновые матрацы, часто поворачивать больных. Из физиотерапевтических мер проводят облучение ртутно-кварцевой лампой паравертебральных точек по длине позвоночника, ионогальванизацию калия йодидом в виде трансцереброспинальной йодионизации. Показано курортное лечение с применением сероводородных, радоновых ванн, грязевых и озокеритных аппликаций.

Исход. В зависимости от степени тяжести процесса энцефаломиелита благоприятный исход с выздоровлением наступает в 76%. Стойкие остаточные явления (парезы, параличи, чувствительные расстройства, нарушение речи и психики) наблюдаются в 16,7%. Летальный исход зависит от степени тяжести органического процесса. По данным многих авторов, при различных формах энцефаломиелита смертность составляет от 4 до 20%.

Профилактика. Специфической профилактики при рассеянном энцефаломиелите нет. Учитывая полиэтиологичность заболевания, рекомендуется ограждать детей от острых и хронических инфекций, переохлаждения, аллергенов, психических и физических травм и других повреждений. Необходимо максимально укреплять организм ребенка.

ОСТРЫЙ ПОЛИОМИЕЛИТ

Острый полиомиелит относится к инфекционным заболеваниям вирусной этиологии и характеризуется разнообразием клинических форм - от абортивных до паралитических. Паралитические формы возникают при поражении вирусом серого вещества, расположенного в передних рогах спинного мозга и двигательных ядрах черепно-мозговых нервов. Клинически это выражается развитием вялых или периферических парезов и параличей. Наиболее часто острый полиомиелит возникает в результате инфицирования одним из трех типов вируса полиомиелита. Однако синдром поражения передних рогов может быть вызван и другими вирусами, в частности вирусами Коксаки и ЕСНО. Клинически эти случаи сходны с острым полиомиелитом, вызванным вирусами полиомиелита, и в течение ряда лет их называли "полиомиелитоподобные заболевания". В "Международной Классификации Болезней" в выпуске X за 1995 год (МКБ X, 1995) все эти заболевания, исходя из топического принципа (поражение передних рогов), фигурируют под общим названием "острый полиомиелит". Этот диагноз в каждом отдельном случае дополняется сведениями об этиологии заболевания.

Создание эффективных вакцин против полиомиелита, особенно живой вакцины, позволило Всемирной Организации Здравоохранения в 1988 г. поставить вопрос о полной ликвидации к 2000 году острого полиомиелита, вызванного диким полиовирусом. Приняты четыре главные стратегии ликвидации полиомиелита, рекомендованные ВОЗ: достижение и поддержание высокого уровня охвата профилактическими прививками, проведение дополнительных прививок в национальные дни иммунизации (НДИ), создание и функционирование эффективной системы эпидемиологического надзора за всеми случаями острых вялых параличей (ОВП) у детей в возрасте до 15 лет с обязательным вирусологическим обследованием этих случаев и проведение дополнительной «подчищающей» иммунизации на неблагополучных территориях. Выполнение программы ликвидации полиомиелита может быть признано успешным не только при исчезновении клинических случаев острого полиомиелита, но и при полном прекращении циркуляции дикого вируса полиомиелита.

Клиника, острого полиомиелита, вызванного вирусом полиомиелита I, II или III типа

Инкубационный период. Длительность инкубационного периода при остром полиомиелите колеблется от 4 до 30 дней. Наиболее часто этот период длится от 6 до 21 дня. Предполагается, что в последние дни инкубации и первые дни заболевания больные наиболее заразны.

Патогенез и патоморфология. Первичное размножение и накопление вируса происходит в глотке и кишечнике. В последующем вирус попадает в лимфатическую систему и затем в кровь. Вирусемия способствует диссеминации вируса и размножению его во многих органах и тканях: лимфатических узлах, селезенке, печени, легких, сердечной мышце и, особенно, коричневом жире, который представляет своеобразное депо накопления вируса. Клинически у больных специфического поражения этих органов обычно не наблюдается.

Следующим за вирусемией этапом развития болезни является проникновение вируса в центральную нервную систему. Это происходит через эндотелий мелких сосудов или по периферическим нервам. В течение 1-2 дней титр вируса в ЦНС нарастает, а затем начинает быстро падать и вскоре вирус полностью исчезает. Быстрое исчезновение вируса из ЦНС объясняет редкость выделения вируса из ликвора и из мозга умерших больных.

Типичным для острого полиомиелита является поражение вирусом крупных двигательных клеток - мотонейронов, расположенных в сером веществе передних рогов спинного мозга и ядрах двигательных черепно-мозговых нервов в стволе головного мозга. Частичное повреждение мотонейронов или полная гибель их приводит к развитию вялых парезов или параличей мышц лица, туловища, конечностей. Воспалительный процесс по типу серозного менингита развивается и в оболочках мозга. Микроскопически двигательные клетки представляются набухшими, с измененной формой или полностью распавшимися. Наряду с этим могут быть и сохранные нейроны. Эта мозаичность поражения нервных клеток находит свое клиническое отражение в асимметричном беспорядочном распределении парезов и

относится к типичным признакам острого полиомиелита. Дистрофические и некробиотические изменения сочетаются с воспалительной реакцией в виде периваскулярных инфильтратов, как в веществе мозга, так и в оболочках.

Клинические формы острого полиомиелита. Описанное выше распространение вируса в организме человека может закончиться на любом этапе, с чем, и связано развитие той или иной клинической формы полиомиелита. Ниже приводится классификация этих форм, основанная на патогенезе заболевания.

Классификация клинических форм острого полиомиелита

Клиническая форма	Стадия развития вируса
1. Инаппарантная, без каких-либо клинических проявлений (вирусоносительство)	Размножение вируса в кишечнике
2. Абортивная	Вирусемия
3. Менингеальная (серозный менингит)	Проникновение вируса в ЦНС с воспалительной реакцией оболочек мозга. Не исключается субклиническое поражение мотонейронов
4. Паралитическая	Проникновение вируса в ЦНС с поражением мотонейронов в сером веществе ствола головного мозга и спинном мозге

В зависимости от уровня поражения паралитический полиомиелит делится в свою очередь на несколько форм.

Клинические формы острого паралитического полиомиелита

Клиническая форма	Уровень поражения ЦНС
1 Спинальная	Шейный, грудной, поясничный отделы спинного мозга
2. Бульбарная	**Ядра двигательных нервов, расположенные в стволе мозга (III, IV, VI, VII, IX, X, XI, XII пары)**
3. Понтинная	Изолированное поражение ядра лицевого нерва (VII пара) в области Варолиева моста
4. Смешанные формы (бульбо-спинальная, понто-спинальная)	Поражение ядер черепно-мозговых нервов и спинного мозга

Официальной регистрации подлежат только паралитические формы острого полиомиелита, хотя в количественном отношении они составляют меньшинство и соотносятся с непаралитическим полиомиелитом, как 1:200 и больше.

Клиническая картина непаралитических форм острого полиомиелита

Инаппарантная форма протекает как вирусоносительство и не сопровождается какими-либо клиническими симптомами. Диагностика осуществляется только по данным вирусологического обследования.

Абортивная форма (малая болезнь) характеризуется общеинфекционными симптомами без признаков поражения нервной системы: умеренная лихорадка, интоксикация, небольшая головная боль, иногда незначительные катаральные явления со стороны верхних дыхательных путей, разлитые неинтенсивные боли в животе, дисфункция кишечника.

Клиническая диагностика абортивной формы затруднительна. Ее можно лишь подозревать на основании эпидемиологических данных (контакт с больным). Окончательный диагноз ставится по данным лабораторного обследования больного. Абортивная форма имеет доброкачественное течение и заканчивается выздоровлением в течение 3-7 дней.

Менингеальная форма протекает с синдромом серозного менингита. Заболевание начинается остро и может иметь одно- или двухволновое течение. При одноволновом течении сильная головная боль, повторная рвота и менингеальные явления на фоне высокой температуры появляются в самом начале болезни на 1-3 день. При двухволновом течении первая волна протекает без признаков поражения оболочек, повторяя симптоматику абортивной формы полиомиелита. Через 1-5 дней нормальной температуры развивается вторая волна болезни с картиной серозного менингита. В отличие от серозных менингитов другой этиологии, при менингеальной форме полиомиелита больные часто жалуются на боли в конечностях, в шее и спине. Кроме менингеальных явлений, которые могут быть выражены в разной степени, иногда очень легко, при осмотре выявляются положительные симптомы натяжения и боль при пальпации по ходу нервных стволов. Часто (примерно у $^1/_2$ больных) выражен горизонтальный нистагм. Течение менингеальной формы полиомиелита благоприятное и заканчивается выздоровлением в течение 3-4 недель.

Диагноз серозного менингита подтверждается при исследовании ликвора, при этом надо иметь в виду, что воспалительные изменения в спинномозговой жидкости отстают от клинических проявлений болезни и могут появиться лишь к 4-5 дню болезни. Ликвор сохраняет прозрачность, давление обычно повышено. Количество клеток в ликворе увеличивается от нескольких десятков до 200-300 в 1 см3. Клеточный состав плеоцитоза зависит от периода болезни, в первые 2-3 дня могут преобладать нейтрофилы, но в более поздние сроки плеоцитоз всегда носит лимфоцитарный характер. Белок в ликворе сохраняется нормальным или умеренно повышается, что особенно характерно для случаев с болевым синдромом. Уровень сахара нормальный или имеет тенденцию к повышению. Характерных изменений периферической крови нет. Может отмечаться небольшой лейкоцитоз.

Клиника паралитических форм острого полиомиелита

Течение паралитических форм острого полиомиелита делится на 4 периода: препаралитический, паралитический, восстановительный и резидуальный.

Препаралитический период длится от начала болезни до появления первых признаков поражения двигательной сферы и занимает от нескольких часов до 2-3 дней. В части случаев заболевание может иметь двухволновое течение, и тогда в конце первой волны температура снижается до нормальных или субфебрильных цифр, но через несколько часов или 1-2 дня лихорадочная реакция появляется вновь. Препаралитический период может полностью отсутствовать, и тогда заболевание начинается сразу с появления вялых парезов и параличей ("утренний паралич").

Паралитический период болезни длится от момента появления парезов и параличей и в течение времени их стабилизации. Он заканчивается при первых признаках начинающегося восстановления нарушенных функций. Особенностью острого полиомиелита является краткость периода нарастания параличей, что связано с быстрым исчезновением вируса из нервной системы. Это нарастание длится от нескольких часов до 2-3 дней, но не дольше. На 2-3-й неделях болезни, а иногда и раньше, появляются первые движения, сначала в легко пораженных мышцах.

Восстановительный период острого полиомиелита продолжается 6 месяцев-1 год. В течение этого времени происходит постепенное, сначала довольно активное, а затем более медленное восстановление нарушенных двигательных функций. Тяжело пораженные мышцы дают лишь частичное восстановление или остаются полностью парализованными на протяжении всей жизни пациента. Эти стойкие парезы и параличи, не имеющие тенденции к восстановлению, характеризуются как остаточные явления после перенесенного острого полиомиелита или резидуальный период заболевания.

Спинальная форма острого полиомиелита. Спинальная форма является самой распространенной формой паралитического полиомиелита. В довакцинальный период на фоне эпидемического характера заболеваемости эта форма составляла по данным разных авторов 46-54% от общего числа заболевших паралитическим полиомиелитом. На фоне массовой вакцинации и спорадической заболеваемости это число увеличилось до 95%.

Препаралитический период. Заболевание начинается остро, с повышенной температурой и общей интоксикацией. Иногда бывают небольшие катаральные явления, разжиженный стул. Дети вялы, капризны, теряют аппетит, плохо спят. На 2-3-й день, а иногда уже к концу первых суток болезни, появляются головные боли, иногда рвота, боли в конечностях, шее, спине. При осмотре обнаруживаются менингеальные знаки и положительные симптомы натяжения нервных стволов (симптомы Нери, Ласега, Вассермана). При попытке посадить ребенка в кровати с вытянутыми ногами он плачет, пытается согнуть ноги в коленях, опирается руками о кровать («симптом треножника»). Болевая реакция отмечается и при высаживании ребенка на горшок («симптом горшка»). В дальнейшем этот менинго-радикулярный синдром сохраняется довольно длительно и в сочетании с появившимися вялыми парезами и параличами создает типичную клиническую картину. Очень важным симптомом является подергивание или вздрагивание отдельных мышечных групп - впоследствии, по окончании препаралитического периода, в этих мышцах в первую очередь появляются парезы и параличи. Появление двигательных нарушений свидетельствует об окончании препаралитического и начале паралитического периода болезни.

Паралитический период. Двигательные нарушения при остром полиомиелите обусловлены поражением серого вещества спинного мозга и, следовательно, парезы и параличи бывают всегда вялыми без каких-либо признаков спастичности. Чаще всего страдают нижние конечности. Двигательные нарушения проявляются в невозможности произвести активные движения или в ограничении объема этих движений и снижении силы. Тонус в пораженных конечностях низкий, тургор тканей также снижен. Сухожильные рефлексы на пораженной конечности не вызываются или снижены.

При одностороннем поражении мышц живота одна его половина выбухает, при двухстороннем - живот напоминает «живот лягушки». Брюшные рефлексы угасают. Парез межреберных мышц проявляется так называемым парадоксальным дыханием: межреберные промежутки при вдохе втягиваются, подвижность грудной клетки ограничивается, появляется одышка, ослабевает или исчезает кашлевой толчок, голос становится тихим. Эти дыхательные нарушения усугубляются при парезе диафрагмальных мышц. В тяжелых случаях в акт дыхания включаются вспомогательные мышцы, прежде всего мышцы шеи. При осмотре больного отмечается бледность кожи, иногда цианоз, выраженное в той или иной степени учащение дыхания. Сделав глубокий вдох, больной на выдохе не может досчитать до 18-20, как бывает при нормальном дыхании. При аускультации выслушивается ослабленное дыхание, а в дальнейшем, при затруднении откашливания, появляются сухие и крупнопузырчатые влажные хрипы. Легко возникают гипостатические пневмонии.

Вялые парезы и параличи при остром полиомиелите отличаются рядом особенностей, имеющих дифференциально-диагностическое значение:

1. Период нарастания двигательных нарушений очень короткий: от нескольких часов до 1-2 дней. Нарастание парезов в течение 3-4 дней представляет редкое исключение и является поводом для сомнений в диагнозе.
2. Чаще страдают проксимальные отделы конечностей.
3. Парезы и параличи имеют асимметричное «мозаичное» расположение, что связано с разбросанным беспорядочным поражением мотонейронов в сером веществе спинного мозга. На одной конечности могут быть полностью парализованные мышцы и сохранные или пораженные легко.
4. Чувствительные, тазовые нарушения и пирамидная симптоматика отсутствуют.
5. Трофические нарушения выражаются только атрофией мышц без нарушения целостности тканей. Атрофия мышц появляется довольно рано, на 2-3-й неделе болезни и в дальнейшем прогрессирует.

Восстановительный период. После периода стабилизации параличей, на 2-3 неделе болезни, а иногда и раньше, в пораженных мышцах появляются активные движения. Это знаменует собой начало восстановительного периода. Сначала признаки восстановления появляются в легко пораженных мышцах, затем распространяются и на тяжело пораженные

мышечные группы. Если мотонейроны в определенном сегменте спинного мозга погибли полностью, то в соответствующих мышечных группах останутся стойкие параличи без признаков восстановления.

Наиболее активно процесс восстановления идет в течение первых 6 месяцев болезни, затем темп его замедляется, но он все еще продолжается до истечения одного года.

При паралитическом полиомиелите довольно рано начинается атрофия мышц, в последующем нарастающая. Появляется отставание пораженной конечности в росте, остеопороз, костные деформации. Последние особенно выражены при поражении скелетных мышц (сколиозы, кифозы, деформации грудной клетки). Значительные изменения происходят в суставах. Чаще всего они выражаются контрактурами, обусловленными неподвижностью суставов и мышечной дистонией за счет мозаичного поражения мышц. Иногда, при диффузном поражении мышц, развивается разболтанность суставов. В пораженных конечностях характерны вегетативные нарушения - похолодание кожи, ее бледность, иногда пастозность.

Резидуальный период. Если в течение достаточно длительного срока (нескольких месяцев) признаков восстановления в пораженных мышцах не отмечается, то оставшиеся к этому времени двигательные нарушения расцениваются, как остаточные явления, а период болезни носит название резидуального. В течение резидуального периода в связи с ростом ребенка может увеличиться отставание пораженной конечности в росте, могут также усилиться костные деформации из-за попыток больного приспособиться к окружающей среде. Улучшение функции может быть достигнуто за счет ликвидации контрактур. Остаточные явления, выраженные в той или иной степени, относятся к типичным симптомам острого полиомиелита и имеют дифференциально-диагностическое значение.

Бульбарная форма. Эта форма является одной из самых тяжелых. Она протекает очень остро, бурно, с коротким препаралитическим периодом или без него. Клиническая симптоматика обусловлена локализацией поражения в области ствола мозга, что определяет тяжесть течения болезни. Поражение ядер языкоглоточного, блуждающего, подъязычного нервов приводит к расстройствам глотания, фонации, речи, патологической секреции слизи, скапливающейся в верхних дыхательных путях и обтурирующей их. При попытке что-либо проглотить больной поперхивается. При парезе мягкого неба голос приобретает носовой оттенок, жидкость выливается через нос. Нарушения фонации выражаются появлением охриплости голоса, снижением его громкости. Наиболее тяжелая клиническая картина развивается при поражении дыхательного и сердечнососудистого центров. По мере ухудшения состояния возбуждение исчезает, наступают сопор и кома.

Бульбарная форма, обусловленная поражением ядер IX, X, XI и XII черепных нервов, т. е. каудального отдела ствола мозга, часто заканчивается быстрым летальным исходом. Если он не наступает в первые 7-10 дней болезни, то к концу 2-й - началу 3-й недели состояние больных начиняет улучшаться, бульбарные явления уменьшаются и в последующем могут полностью исчезнуть.

Наиболее тяжело протекают смешанные бульбо-спинальные формы, когда поражение ствола мозга с заинтересованностью дыхательного центра сочетается с парезам и параличами скелетных мышц, в том числе - участвующих в акте дыхания. Причиной летальных исходов у этих больных является дыхательная недостаточность.

Понтинная форма. Эта форма выражается изолированным поражением ядра лицевого нерва и имеет наиболее благоприятное течение. Заболевание довольно часто протекает без лихорадки и общей интоксикации, т. е. без симптомов препаралитического периода. У детей младшего возраста (до 3-х лет) препаралитический период в виде лихорадки, общего недомогания, иногда рвоты обычно имеет место. В паралитическом периоде развивается слабость или полная неподвижность мимических мышц лица, как правило, одной его половины. Чувствительные, вегетативные и вкусовые нарушения отсутствуют. Менинго-радикулярный синдром выражен в меньшей степени и реже, чем при спинальной форме. Однако его присутствие делает диагноз понтинной формы острого полиомиелита более вероятным. Появление активных сокращений в мимических мышцах лица свидетельствует о

начале восстановительного периода. Обычно это бывает на 2-3-ей неделе болезни. Мышцы могут полностью восстановиться, но при условии гибели нервных клеток в ядре лицевого нерва парез может остаться на всю жизнь. Парез или паралич мимической мускулатуры может сочетаться с поражением скелетных мышц и мышц конечностей, и в этом случае диагносцируется понто-спинальная форма острого полиомиелита.

Определение степени тяжести острого паралитического полиомиелита, прогноз

Определение степени тяжести течения болезни при паралитическом полиомиелите проводится в основном в зависимости от глубины и распространенности двигательных нарушений. Прежде всего это относится к наиболее часто встречающейся спинальной форме болезни.

Случаи заболевания диагностируются как легкие, если поражение мышц оценивается 4 баллами. Эти мышцы, как правило, полностью восстанавливают свои функции. В этих случаях речь идет обычно о монопарезе, чаще одной ноги, даже об изолированном поражении мышцы или мышечной группы.

При среднетяжелом течении поражение оценивается как 3-х балльное. Пострадать могут мышцы на одной конечности (монопарез) или на двух (парапарез, сочетание руки и ноги). Восстановление в этих случаях идет достаточно активно, функция конечностей может значительно улучшиться, но полной нормализации обычно не наступает.

Тяжелые формы характеризуются снижением функции до 1-2 баллов или отмечается полный паралич. Особенно тяжело протекают случаи, когда парезы захватывают многие мышечные группы, включая дыхательные мышцы - распространенные формы. В большинстве случаев процесс восстановления в этих тяжело пораженных мышцах также наблюдается, однако, темпы и степень этого восстановления значительно снижены по сравнению с менее пострадавшими мышцами, и заболевание заканчивается формированием остаточных явлений с грубыми нарушениями функции, атрофиями, костными деформациями и контрактурами.

Бульбарные и бульбо-спинальные формы полиомиелита протекают, как правило, тяжело. Однако при благоприятном исходе заболевания именно бульбарные симптомы имеют тенденцию к обратному развитию и полному восстановлению нарушенных функций. Поражение мимических мышц не представляет угрозы жизни, но не исключается развитие полного паралича, сохраняющегося в течение всей жизни.

Лабораторные и инструментальные методы исследования

Периферическая кровь. Специфических изменений, имеющих диагностическое значение, нет. Картина крови может оставаться нормальной или выявляется умеренный нейтрофильный лейкоцитоз.

Спинно-мозговая жидкость. Воспалительные изменения ликвора типичны для всех паралитических форм острого полиомиелита. Нормальный состав ликвора может сохраниться при легкой спинальной и понтинной формах.

Электромиография. Существует отчетливая связь между тяжестью поражения мышцы и изменениями электромиограммы. Электромиограммы тяжело пораженных мышц характеризуются «биоэлектрическим молчанием».

Вирусологическое и серологическое обследование. Лабораторно-диагностическому исследованию (вирусологическому и серологическому) должен быть в обязательном порядке подвергнут каждый больной с клиническими признаками полиомиелита (ПМ) или с подозрением на полиомиелит. Во всех случаях с диагнозом полиомиелита или с подозрением на полиомиелит, или с симптомами острого вялого паралича, где диагноз полиомиелита не исключается, для вирусологического исследования берут две пробы фекалий, а для серологического исследования - две пробы сыворотки. В летальных случаях для подтверждения или отклонения диагноза полиомиелита берут пробы секционных материалов.

При оценке результатов серологического обследования сывороток следует учитывать, что диагностическое значение имеет не менее чем 4-х кратное нарастание титра специфических антител.

Диффененциальная диагностика полиомиелита

Основные клинические критерии диагностики полиомиелита: 1) острое лихорадочное течение болезни, безлихорадочным оно может быть при понтинной и легкой спинальной формах; 2) менинго-радикулярный синдром; 3) появление двигательных нарушений в первые 4-5 дней болезни, быстрое, от нескольких часов до 2-х дней нарастание парезов и параличей и затем их стабилизация без какой-либо тенденции к прогредиентности; 4) вялый (периферический) характер парезов и параличей с низким мышечным тонусом, снижением или исчезновением сухожильных рефлексов, быстро появляющейся и в дальнейшем нарастающей атрофией мышц; 5) чувствительные и тазовые расстройства, пирамидные симптомы отсутствуют. Лишь в отдельных редких случаях в первые дни болезни на фоне выраженного болевого синдрома может в течение короткого времени отмечаться затруднение или задержка мочеиспускания; 6) воспалительные изменения в ликворе по типу серозного менингита. При понтинной и легкой спинальной формах может сохраняться нормальный состав ликвора; 7) признаки синхронизации ритма на электромиограмме или биоэлектрическое молчание; 8) стойкие остаточные явления по истечении первых 2-х месяцев болезни. Легкие парезы в течение этого срока могут восстановиться. Обычно восстанавливаются также бульбарные нарушения (глотание, фонация и т. д.).

Вакциноассоциированные случаи острого паралитического полиомиелита

Спорадические заболевания паралитическими формами острого полиомиелита на фоне массовой вакцинации живой вакциной Сэбина дали основание для предположения о возможной этиологической роли вацинных штаммов вируса полиомиелита в происхождении отдельных заболеваний. Это предположение базировалось на лабораторных данных о потенциальной возможности восстановления (реверсии) их нейротропных свойств. Наибольшая степень риска отмечается при первой вакцинации и при контактном инфицировании неимунных детей вакцинным вирусом. Реверсия нейротропных свойств отдельных клонов вакцинных штаммов вируса может происходить как в кишечнике иммунизированного ребенка, так и в организме неиммунных восприимчивых лиц, получивших вирус контактным путем. В связи с этим выделяют вакциноассоциированные случаи острого полиомиелита у реципиентов вакцины и у контактировавших с привитыми. Случаи заболевания у контактировавших связаны чаще всего со II типом вируса полиомиелита.

Следует учесть, что появление симптомов острого полиомиелита может совпасть во времени с вакцинацией, а на самом деле быть связанным с диким вирусом полиомиелита. В связи с этим в 1964 г. специальный комитет ВОЗ определил критерии, на которые необходимо ориентироваться, определяя случай заболевания паралитическим полиомиелитом, как вакциноассоциированный.

1. Начало заболевания не раньше 4-6-го дня и не позже 30-го дня после приема вакцины. Для контактных с вакцинированными максимальный срок удлиняется до 60-го дня.
2. Развитие вялых парезов или параличей без нарушений чувствительности со стойкими (после 2-х месяцев) остаточными явлениями.
3. Отсутствие длительного (больше 3-4 дней) прогрессирования парезов.
4. Выделение вируса полиомиелита, родственного вакцинному штамму, и не менее чем 4-кратное нарастание к нему специфических антител в крови.

Лечение

Развитие у ребенка клинических симптомов, подозрительных на острый полиомиелит, требует срочной госпитализации больного и строгого постельного режима. Физический покой имеет большое значение в препаралитической фазе как для уменьшения степени развивающихся в дальнейшем параличей, так и для их предупреждения. Больной должен

находиться в удобном положении, избегать активных движений и не подвергаться утомительным исследованиям и проверкам объема движений, силы мышц и т. д. Необходимо сократить до минимума различные манипуляции, в том числе внутривенные и внутримышечные инъекции.

Специфического лечения, т. е. медикаментозных препаратов, блокирующих вирус полиомиелита, не существует. Надо иметь в виду, что быстрота развития параличей при полиомиелите ограничивает возможности специфического медикаментозного лечения, даже если бы оно существовало. Для этого необходима постановка диагноза и начало лечения в препаралитическом периоде, что практически трудно осуществимо. Учитывая эти обстоятельства, еще большее значение приобретает предупреждение заболевания, главным образом за счет полноценной специфической профилактики.

Абортивная форма острого полиомиелита не требует специального лечения, кроме строгого соблюдения постельного режима, по крайней мере до снижения температуры, сохранения ее на нормальном уровне в течение 4-5 дней и восстановления хорошего самочувствия.

Менингеальная форма. Полный физический покой, исключение даже небольших нагрузок, отказ от различных инъекций имеют при менингеальной форме очень большое значение, так как у этих больных нельзя исключить с полной уверенностью субклинического поражения двигательных клеток передних рогов, а любая физическая нагрузка усугубляет это поражение.

Ведущее место в лечении этой формы занимает дегидратационная терапия. Применяются различные дегидратирующие препараты, но предпочтение следует отдавать лазиксу и диакарбу. Большое облегчение больным приносит люмбальная пункция, что связано с выведением избыточного количества ликвора в результате его гиперпродукции.

При наличии выраженного корешкового синдрома и связанных с ним болей в туловище и конечностях показано применение любых аналгетиков, вплоть до промедола. Особенно эффективно параллельное применение болеутоляющих средств и тепловых процедур: парафин, озокерит, горячие укутывания. Горячие укутывания производятся путем нагревания на пару чистошерстяной ткани (без примеси хлопка) и прикладывания этой ткани к конечностям и вдоль позвоночника.

Паралитические формы. В препаралитическом периоде и в периоде нарастания параличей проводятся те же мероприятия, что и при менингеальной форме полиомиелита. Полный физический покой остается главным условием правильного ухода за больным. В этот период нельзя транспортировать больного, перекладывать его с кровати на кровать, интенсивно обследовать. Показано применение дегидратирующих средств - лазикса, диакарба - с одновременным введением препаратов, содержащих калий. Следует по возможности избегать инъекций и ограничиваться приемом лекарств через рот. Особенно тщательно надо избегать всяких физических воздействий на мышцы, где наблюдаются подергивания, так как именно в этих мышцах впоследствии развиваются парезы и параличи. Аналгезирующие и седативные средства необходимо применять у больных с болевым синдромом.

При появлении параличей большое внимание следует уделять так называемому «лечению положением». Под этим термином понимается специальная укладка туловища и конечностей, которая предупреждает развитие мышечных и суставных тугоподвижностей и контрактур, улучшает периферическое кровообращение, предупреждает растяжение пораженных мышц. Больной должен лежать на кровати со щитом, с плоской подушкой под головой.

Восстановительный период. При появлении активных движений в пораженных мышцах необходимо расширение лечебных мероприятий. Одно из главных мест в схеме лечения в этот период занимает группа медиаторов, антихолинэстеразных препаратов, способствующих передаче нервных импульсов. К ним относятся прозерин, галантамин, нейромидин. Курс лечения стимуляторами составляет 3-4 недели, но в последующем эти курсы повторяются. Сосудорасширяющим, спазмолитическим, гипотензивным и стимулирующим влиянием на спинной мозг обладает дибазол.

Из витаминов показано, кроме аскорбиновой кислоты, введение витамина B_6 и, особенно, B_{12}. - внутримышечно в возрастных дозах, в течение 2-3 недель.

Лечение препаратами, действующими на сосудистую систему, улучшающими реологические свойства крови и микроциркуляцию, проводится в виде последовательных курсов, каждый из них длительностью 2-3 недели. Применяются в возрастных дозировках ксантинольникотинат (теоникол), трентал, кавинтон.

Особое место в проблеме полиомиелита занимает лечение тяжелых спинальных и бульварных форм с нарушениями дыхания. При спинальных формах с поражением межреберных мышц и диафрагмы могут наступить тяжелые расстройства дыхания с выраженной гипоксией и гиперкапнией. Такие больные требуют искусственной вентиляции легких с использованием аппарата искусственного дыхания.

Одно из ведущих мест в лечении больных с паралитическими формами полиомиелита занимает лечебная физкультура. К ней необходимо приступать в раннем восстановительном периоде, т.е. сразу после появления первых признаков движения в пораженных мышцах.

Правильное применение адекватных физических упражнений в начале и в течение раннего восстановительного периода во многом определяет дальнейший эффект лечения и способствует предупреждению поздних осложнений (контрактур, атрофии, нарушений двигательного стереотипа и т.

Из физиотерапевтических процедур в восстановительном периоде рекомендуется УВЧ на пораженные сегменты спинного мозга, продольная или поперечная диатермия, электростимуляция паретичных мышц импульсным током. Положительные результаты дает также активная электрическая гимнастика в форме ритмической фарадизации или гальванизации пострадавших мышц.

По истечении первых 6 месяцев болезни и позже показаны повторные курсы санаторно-курортного лечения - морские купания, грязевые ванны.

Резидуальный период. В резидуальном периоде болезни основную роль в лечении больных, перенесших острый полиомиелит, играют ортопедические мероприятия - протезирование, иногда оперативное вмешательство (ликвидация контрактур, пересадка мышц и др.). Однако и в этот период не следует прекращать занятия лечебной физкультурой под контролем методиста, который может оценивать меняющиеся возможности пациента и, исходя из них, давать соответствующие рекомендации.

ПОЛИРАДИКУЛОНЕВРИТЫ

Полирадикулоневрит (инфекционный полиневрит, синдром Гийена - Барре, полиневрит с диплегией лицевых нервов, невраксит) - множественное заболевание периферических нервов и корешков спинального и краниального отделов нервной системы с выраженным болевым синдромом, нарушением чувствительности по периферическому типу, вялыми параличами конечностей, вегетативными расстройствами, связанными со спазмом сосудов и повышением проницаемости гематоэнцефалического барьера, изменениями СМЖ в виде белково-клеточной диссоциации.

Дети болеют полирадикулоневритом не реже взрослых и встречается повсеместно.

Этиология. Полирадикулоневрит следует считать не нозологической единицей, а синдромом, возникающим на фоне или вследствие целого ряда инфекций как вирусной, так и бактериальной природы. Его связывают с гриппом, парагриппом, аденовирусной, энтеровирусной и герпетической инфекциями, отмечают после кори, эпидемического паротита, ветряной оспы, ревматизма. Полирадикулоневриты бактериально-аллергической природы возникают у детей, имеющих очаги хронической инфекции в организме (тонзиллит, гайморит, отит и т. д.).

Патогенез. В ответ на проникновение патогенного агента в организм ребенка происходит аллергическая реакция на уровне периферической нервной системы, нарушая ее функции.

Оживлению аутоиммунных процессов способствуют различные неблагоприятные факторы внешней среды, снижающие защитно-компенсаторные возможности организма, например охлаждение. Следует отметить, что аллергические реакции, связанные с вирусной инфекцией, отличаются от таковых при бактериальной инфекции, поэтому этиологическая расшифровка полирадикулоневрита всегда имеет практическое значение.

Патоморфология. Выраженные воспалительные и дегенеративные изменения наблюдают в межпозвоночных узлах, корешках и нервах, как спинальных, так и черепных. В корешках вначале отмечается отек, сопровождающийся проксимальной дегенерацией миелина, позже (на 9 -10-й день) появляется лимфоидная периваскулярная инфильтрация, в дальнейшем - пролиферация леммоцитов. Выявляются изменения сосудистых элементов с резким набуханием эндотелия, воспалительной инфильтрацией стенок сосудов, распад миелина и резко выраженный фагоцитоз. Демиелинизация носит первичный характер по отношению к воспалительным явлениям.

Клиника. Клиническая картина полирадикулоневрита слагается из двигательных нарушений, изменений в рефлекторной, чувствительной и вегетативной сферах. Заболевание не отличается сезонностью и регистрируется в любое время года, чаще — в сырую и прохладную погоду. Развивается оно через 1-3 нед. после какого-либо подъема температуры, катаральных явлений, иногда кишечных расстройств или переохлаждения. Больше болеют мальчики. Заболевание начинается болевыми феноменами. Ребенок жалуется на боли в ногах, реже - в руках. Маленькие дети отказываются становиться на ноги, что заставляет подозревать параличи конечностей. Вначале боль возникает при движениях, потом становится интенсивнее, носит диффузный характер, и дети ищут щадящее положение, в котором неприятные ощущения могли бы исчезнуть или значительно уменьшиться. Объективно констатируют положительные симптомы натяжения (Ласега, Вассермана), Нери, болезненность точек Балле, периферических нервных стволов и корешков при пальпации. Характерна гипалгезия (иногда - гипералгезия) дистальных отделов конечностей по периферическому типу (по типу «чулок и перчаток»). Последнюю, как и расстройство мышечно-суставного чувства в пальцах конечностей, находят у детей старшего возраста при распространенных полирадикулоневритах. Параличи и парезы вялые, симметричные, с преимущественной локализацией в дистальных отделах конечностей. Сухожильные рефлексы понижаются или исчезают, брюшные не вызываются только при распространенных параличах мышц конечностей и туловища. Нарушения мочеиспускания не типичны для полирадикулоневритов, но могут появляться эпизодически. Такими же легкими, быстро преходящими могут быть пирамидные симптомы.

Поражение черепных нервов - такой же компонент полирадикулоневрита, как нарушения чувствительности и движений, причем могут страдать все нервы, кроме обонятельных и слуховых (очень редко). Парезы лицевой мускулатуры настолько типичны для полирадикулоневрита, что синдром Гийена — Барре иногда называют «полиневритом с диплегией лицевых нервов». Следующими по частоте поражения идут бульбарные нервы (IX, X), потом III, IV, VI пары, реже — V и XII. Степень поражения лицевых нервов различна: от небольшой слабости мимических мышц с одной стороны (асимметрия носогубных складок, слабое зажмуривание глаза) до грубой диплегии с двусторонним лагофтальмом и выраженной гипомимией. Расстройство функции бульбарных нервов бывает двусторонним; диапазон его - от носового оттенка речи и поперхивания до афонии, опущения мягкого неба, отсутствия глоточных рефлексов и нарушения глотания. Двусторонняя слабость отводящих нервов может сопровождать патологию IX и X пар черепных нервов. Изменения на глазном дне выражены чаще в виде отека диска, реже — в виде неврита зрительного нерва.

При бульбарном синдроме, как и при глубоких параличах дыхательных мышц, возникают дыхательные расстройства (бульбарные или спинальные), опасные для жизни ребенка. Парез диафрагмы проявляется парадоксальным дыханием - втяжением подреберья при вдохе - и соответствующими рентгенологическими данными.

Вегетативные нарушения встречаются у ряда больных в виде цианоза, отека мягких тканей, потливости, похолодания конечностей, преимущественно в дистальных отделах, со

снижением температуры в них. Отмечают также атрофии мышц, гипертрихоз голеней, гиперкератоз подошв, трофические изменения ногтей в виде их потускнения, деформации, утолщения.

Полирадикулоневриты в зависимости от характера течения, распространенности и глубины процесса подразделяются на 3 формы: легкую, средней тяжести и тяжелую. К легкой форме следует отнести заболевания с преимущественно чувствительными нарушениями и легкими монопарезами, чаще малоберцовых нервов, т. е. с двумя синдромами - болевым и паретическим. Среднюю тяжесть заболевания диагностируют у больных с парапарезами и дистальными квадрипарезами. Можно также отметить интенсивный болевой синдром, когда сильные боли симулируют парезы конечностей у детей старшего и среднего возраста. К тяжелой форме относят заболевания с глубокими парезами или параличами всех конечностей, с парезами мышц туловища, расстройствами дыхания и функции черепных нервов, особенно бульбарных. Здесь различают спинальный и краниоспинальный синдромы; изолированные краниальные формы встречаются редко. Следует подчеркнуть наличие дыхательных (спинальных и бульбарных) расстройств.

Дополнительные исследования. Анализ крови и мочи не представляет отклонений от нормы. Лейкоцитоз встречается в крови у тяжелых больных, у них также отмечается отсутствие эозинофилов и несколько повышенное число моноцитов. Характерным для полирадикулоневрита считают наличие в СМЖ белково-клеточной диссоциации, т. е. повышенное содержание белка (от 0,66 г/л до 6,6 г/л и выше) при нормальном количестве клеток. Белково-клеточную диссоциацию обнаруживают с первых дней заболевания, чаще на 10-14-й день; она бывает довольно стойкой и в отдельных случаях сохраняется до 50-60-го дня болезни. Изменения СМЖ наблюдаются у преимущественного большинства тяжелобольных, у половины больных средней тяжести и у некоторых легких больных. Однако и при отсутствии изменений в СМЖ числа клеток и белка отмечают повышение сахарного коэффициента и содержания хлоридов, что свидетельствует об изменении проницаемости гематоэнцефалического барьера.

Восходящий паралич Ландри и синдром Гийена - Барре являются только различными формами течения полирадикулоневрита. При восходящем типе течения (восходящий паралич Ландри) после нижних конечностей поражаются верхние, мышцы туловища и черепные нервы. Переход на бульварные отделы (поражение продолговатого мозга с отеком всех его образований) чреват опасными для жизни бульбарными и дыхательными нарушениями, вплоть до внезапного паралича дыхательного центра.

В течении и развитии полирадикулоневрита различают 3 стадии, или периода: 1-й период - нарастания или развития параличей; 2-й - стадию стабилизации, или пика и 3-й - стадию обратного развития, или реституции. 1-й период - от появления первых симптомов поражения нервной системы до максимальной выраженности всех явлений - может длиться от 3 до 25 дней. Начинаясь с минимальной неврологической симптоматики, заболевание при молниеносной восходящей форме может в течение нескольких дней закончиться параличом дыхательного центра, т. е. при восходящем течении период нарастания короче, 2-й период - стабилизации или максимальных симптомов - следует непосредственно за 1-м и переходит в 3-й (период реституции), который наступает на 2-3-й неделе болезни с благоприятным течением и длится иногда несколько месяцев. Чем медленнее нарастает симптоматика в 1-й фазе, чем короче фаза стабилизации и скорее наступает улучшение, тем благоприятнее прогноз. Больные с нарастающей бульбарной симптоматикой и дыхательными расстройствами требуют особенно тщательного наблюдения и ухода. Нельзя пропустить момент, когда такому больному потребуются срочная помощь для восстановления дыхания и перевод в реанимационное отделение.

Диагностика. Диагностика полирадикулоневрита основана на совокупности следующих признаков: болевого синдрома с типичными симптомами натяжения, дистальными гипалгезиями; вялых симметричных парезов, преимущественно в дистальных отделах

конечностей; диффузной сухожильной арефлексии при сохранении брюшных рефлексов и белково-клеточной диссоциации в СМЖ.

Лабораторные методы диагностики. Различают вирусологические и серологические методы для выяснения этиологии полирадикулоневрита и другие методы, уточняющие клинический диагноз этого заболевания. Связь полирадикулоневрита с определенной инфекцией выявляется при вирусологическом исследовании смывов из зева, фекалий и СМЖ, серологических анализов в парных сыворотках (РН для энтеро- и аденовирусов, РТГА для гриппа). Широко используется также метод иммунофлюоресценции со смывами из зева и СМЖ.

Из дополнительных методов значение имеет анализ СМЖ для констатации белково-клеточной диссоциации (хотя отсутствие ее не снимает диагноз полирадикулоневрита).

Лечение. Лечение детей, больных полирадикулоневритом, должно быть комплексным и дифференцированным в зависимости от формы заболевания и его стадии. Больному в любом случае следует обеспечить постельный режим. При легкой форме назначают антигистаминные средства в виде димедрола, супрастина, пипольфена, глюконата кальция и аскорутина, добавляя поливитамины и салицилаты для уменьшения болей. Обращают внимание на сопутствующие заболевания (насморк, хронический тонзиллит, холецистит). При тенденции к нарастанию болей применяют теплые укутывания, электрофорез новокаина, других анальгетиков на конечности, УФ-эритемы на спину вдоль позвоночника.

При заболевании средней тяжести, протекающем с резким болевым синдромом, рекомендуют, на фоне вышеупомянутых десенсибилизирующих средств, инъекции витаминов группы В и салицилатов (анальгин, амидопирин) внутримышечно, добавляют противогриппозный γ-глобулин от 1 до 3 доз в зависимости от возраста ребенка.

Некоторым больным средней тяжести с предполагаемой бактериально-аллергической природой заболевания показаны небольшие дозы кортикостероидов на фоне антибиотиков до стадии стабилизации, позже, при выраженных дистальных парезах - дибазол и прозерин.

Наиболее эффективным противовоспалительным и десенсибилизирующим действием обладают кортикостероидные препараты, которые показаны при всех тяжелых формах полирадикулоневрита, особенно при восходящем процессе по типу паралича Ландри. Доза 1-2 мг на 1 кг массы в зависимости от выраженности клинической картины, ее повышают при нарастании параличей. Начинают лечение с максимальной дозы. В начале фазы стабилизации дозу постепенно снижают и отменяют препарат, когда наступит стойкое улучшение. Кортикостероиды вводят непременно на фоне антибиотикотерапии (бензилпенициллин или другие антибиотики широкого спектра действия, назначаемые в обычной дозировке 4 раза в сутки). При заболеваниях вирусной природы показан противогриппозный γ-глобулин внутримышечно от 1 до 3 доз 3 дня подряд. Для уменьшения отека корешков применяют дегидратационную терапию в виде лазикса и маннитола. Раннее назначение кортикостероидов и дегидратирующих препаратов может предотвратить развитие дыхательных и бульбарных расстройств. Курс лечения больных с тяжелой формой полирадикулоневрита лучше начинать с ежедневных внутривенных капельных вливаний, включающих кортикостероиды, дегидратационные средства, препараты кальция, аскорбиновую кислоту, изотонический раствор натрия хлорид, 10% раствор глюкозы, гемодез, нативную плазму (5—12 вливаний подряд). Назначают инъекции витаминов группы В: В1, B_6, B_{12}, B_{15} (внутрь), никотиновую кислоту.

Больных с параличами необходимо укладывать на жесткую постель, следить за тем, чтобы не было деформаций и контрактур конечностей. При бульбарных расстройствах создают больному положение «дренажа» на боку, приподняв ножной конец кровати, отсасывают скопляющийся в ротоглотке секрет, производят массаж грудной клетки, назначают оксигенотерапию. Введение кислорода в любом виде показано всем тяжелым больным, страдающим от гипоксии.

Если бульбарные явления нарастают, появляются одышка, тахикардия, цианоз, уменьшается счет на выдохе, нарастают парезы конечностей, развивается парез диафрагмы, показан срочный перевод больного в реанимационное отделение.

При тяжелых формах у детей старшего возраста показан плазмаферез.

После курса кортикостероидов в фазе стабилизации назначают антихолинэстеразные препараты дибазол, галантамин, нивалин, нейромидин. АТФ улучшает обмен веществ в мышечной ткани; алоэ оказывает стимулирующее действие.

Широко используются физические методы, электропроцедуры, ЛФК. Массаж начинают не позже 2-й недели.

Через 3 мес. после начала заболевания детям с остаточными парезами и слабостью мышц показано курортное лечение в специальных детских санаториях.

Прогноз. Прогноз при полирадикулоневрите благоприятный. В некоторых случаях выздоровление может быть неполным, остаются парезы мышц, чаще всего - разгибателей и пронаторов стоп.

Постоянная диспансеризация в течении 5 лет, периодическое повторное лечение в стационаре, поликлинике или санатории могут свести к минимуму остаточные парезы и даже их ликвидировать.

Профилактика. Инфекционный полирадикулоневрит - заболевание полиэтиологическое, поэтому профилактика его заключается в предупреждении или своевременном лечении ряда вирусных заболеваний, как грипп, пара-грипп, адено- и энтеровирусные заболевания, эпидемический паротит, корь и др. Следует обращать внимание на контингент детей, длительно и часто болеющих, страдающих хроническими процессами в носоглотке, дыхательных путях: они склонны к аллергическим реакциям. При острых респираторных заболеваниях надо предписывать постельный режим; при тяжелом течении гриппа - вводить γ-глобулин. У некоторых детей могут возникать послепрививочные полирадикулоневриты, поэтому необходим строгий отбор детей, подлежащих прививкам.

Профилактикой инфекционных заболеваний нервной системы, в том числе полирадикулоневритов, является закаливание (достаточное пребывание на свежем воздухе, купание в реке, море, водном бассейне и другие водные процедуры), укрепление реактивности организма (регулярное рациональное питание, занятия спортом).

Лекция: СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

В последние десятилетия в Республике Беларусь наблюдалась крайне негативная тенденция, указывающая на рост болезни системы кровообращения, при этом в общей структуре смертности по данным 1997 г. они составляет 50,4%. Этот показатель определяется 2-мя причинами - ишемической болезнью сердца /ИБС/ и цереброваскулярными заболеваниями /ЦВБ/. Если заболеваемость при цереброваскулярной патологии 1991 г. составляла 255,5 на 100 тысяч населения, то в 1997 г. этот показатель достиг 461,7. Смертность от сосудистого поражения головного мозга занимает одно из ведущих мест в структуре общей смертности /1996 г. - 151,4 на 100 тысяч жителей, 1998 г. - 174,5/. Незначительно растет число больных с инсультом. Смертность от инсульта остается одной из самых высоких (в 1996 г. в Минске 96,1 на100 тыс. населения, опережая смертность от инфаркта- 29,1 В.В.Евстигнеев, 1998г.)

Смертность от цереброваскулярной патологии в экономически развитых странах составляет 12% от общей, уступая лишь смертность от заболеваний сердца и опухолей. В последнее время началась тенденция к снижению в США, странах Западной Европы. В России и странах СНГ- сохраняется тенденция к росту заболеваемости, так и смертности (Б.С.Виленский, 1995г.). В странах СНГ- инсульты и их последствия занимают 2-3 место среди причин смертности. В течении ближайшего месяца с момента заболевания умирает около 30%, а к концу года 45-48%. Из переживших инсульт к трудовой деятельности возвращается не более 10-12%, 25-30% остаются до конца жизни инвалидами.

Особенности кровообращения головного мозга: оптимальный режим, обеспечивающий непрерывное и своевременное пополнения его энергетических и других затрат. 1.Относительная независимость мозгового кровотока от изменений общей гемодинамики. 2 Наличие различных механизмов саморегуляции мозгового кровообращения. 3. динамический дифференциальный характер обеспечивает метаболические потребности наиболее активных областей мозга.

Обмен вещества головного мозга в связи с высокой интенсивностью, признается метаболизмом активности. Головной мозг составляет 2% от общей массы тела, поглощает 20% - 0_2 и 17% всей глюкозы, поступающих в человеческий организм.

Высокая чувствительность нервной клетки к гипоксии определяется отсутствием запасов $0_{2.}$ Необратимые повреждения нервной клетки нервной клетки коры головного мозга развиваются в результате ишемии продолжительностью более 5 минут.

Кровоснабжение головного мозга осуществляется 2-мя парами магистральных сосудов головы - внутренними сонными (по ним доставляется 2/3 всего количества крови приходящей к мозгу) и позвоночными (1/3) артериями, отходящими от ветвей дуги аорты. Отток основной массы крови происходит по внутренним яремным венам. Вилизиев круг располагающийся на базальной поверхности мозга соединяет анатомически обе системы сонных артерий между собой и каждую из них с системой позвоночных - основной артерией, однако кровь в ней не смешивается, а направляется в сосуды одноименной стороны. Он играет большую роль в процессах компенсации.

Кровоснабжение отдельных областей головного мозга.

Кора: 1.- внутренняя поверхность – преимущественно передней мозговой артерии. 2- конвекситальная – средней мозговой артерией. 3 –базальная – задней мозговой артерии. Белое вещество: 1- мозолистое тело – передняя и задняя мозговая артерия. 2 – внутренняя капсула – передняя, средняя, задняя мозговая артерия. 3 – зрительный венец – задняя и средняя мозговая артерия.

Подкорковые узлы: передняя и средняя мозговая артерия.

Зрительный бугор – каротидная и вертебро-базилярная система.

Средний мозг, варолиев мост и продолговатый мозг – вертебробазилярный бассейн.

Мозжечок – мозжечковые артерии из вертебробазилярного бассейна.

КЛАССИФИКАЦИЯ СОСУДИСТЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ МОЗГА

Разработанная в НИИ неврологии АМНСССР в 1971 году, содержит 6 разделов.

В первом отражается основное заболевание, послужившее причиной нарушения мозгового кровообращения /гипертоническая болезнь, атеросклероз и т. д./

Второй раздел – характер нарушения кровообращения.

1. Начальное проявление недостаточности кровообращения.
2. Преходящее нарушение мозгового кровообращения.
3. Острая гипертоническая энцефалопатия.
4. Инсульт.
5. Дисциркуляторная энцефало- и миелопатия.

Третий раздел – локализация поражения.

Четвертый раздел – характер и локализация изменений сосудов.

Пятый раздел – характер клинических симптомов.

Шестой раздел – состояние трудоспособности.

Соответствие классификации сосудистых заболеваний мозга и МКБ -10
Острые нарушения мозгового кровообращения

Классификация сосудистых заболеваний мозга (Е.В.Шмидта)	***Международная классификаци болезнней 10 пересмотра***
Транзиторные ишемические атаки	Транзиторные церебральные ишемические атаки

Субарахноидальное кровоизлияние	Субарахноидальное кровоизлияние
Геморрагический инсульт	Внутримозговое кровоизлияние
Нетравматическое острое субдуральное кровоизлияние	Субдуральное кровоизлияние (острое нетравматическое)
Ишемический инсульт	Инфаркт мозга

По течению:
* острый период;
* восстановительный период (до 1 года);
* последствия (от 1 года до 3 лет);
* остаточные явления (свыше 3-х лет).

Хроническое нарушение мозгового кровообращения
(*дисциркуляторная энцефалопатия*)

Международная классификация болезней 10-го пересмотра
церебральный атеросклероз
гипертензивная энцефалопатия
прогрессирующая сосудистая энцефалопатия
другие уточненные поражения сосудов мозга, в т.ч. ишемия мозга хроническая

ОСТРЫЕ НАРУШЕНИЯ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

Преходящее нарушение мозгового кровообращения (ПНМК), или **транзиторные ишемические атаки** (ТИА) – нарушения церебральной гемодинамики, которые характеризуются внезапностью и кратковременностью дисциркуляторных расстройств в головном мозге, проявляющихся очаговыми и/или общемозговыми симптомами, которые сохраняются до *24 часов.*

В неврологических стационарах процент этой патологии по отношению ко всей сосудистой патологии 16 – 20, в поликлинике 14 – 16, а по отношению к ОНМК соответственно 22 и 46,6%.

Этиология – наиболее частыми причинами ТИА являются атеросклероз экстра- и интрацеребральных артерий головного мозга, артериальная гипертензия и тромбоэмболия из сердца и крупных сосудов (до 95% всех случаев заболевания у пожилых пациентов), в то время как остальные причины (аномалии сосудов, васкулиты, диабет, болезни крови и др.) чаще имеют место у лиц молодого.

Патогенез – ограничение притока крови к мозгу, на зоны сосудистой мозговой недостаточности при воздействии экстрацеребральных факторов (< АД, ослабление сердечной деятельности, во время сна и другие).

Клиника – складывается из общемозговых и очаговых симптомов возникающих остро, внезапно и значительно реже пролонгированно, с медленным развитием. Диагноз устанавливается ретроспективно. Общемозговые симптомы негрубые – головная боль, тошнота, головокружение. Очаговые симптомы зависят от того, в каком бассейне наступило нарушение кровообращения. Если в бассейне сонной артерии: парестезии или онемение на противоположной стороне, моно или гемипарез по центральному типу, речевые нарушения (афазии) и апраксия при поражении доминантного полушария, джексоновская эпилепсия. В вертебробазилярном бассейне – системное головокружение, двоение, фотопсии, нарушения глотания, дизартрия, парезы в конечностях, потемнение в глазах. ПНМК в вертебробазилярном бассейне наблюдаются в 2 раза чаще, чем в каротидном. ПНМК имеют различную продолжительность - от нескольких минут до суток, чаще 10 - 15 минут. Характерной их особенностью является их повторяемость. Частота рецидивов различна и колеблется от 1 до 3 раз и более в год. Наибольшая повторяемость наблюдается при развитии атак в вертебробазилярном бассейне. имеют различную продолжительность - от нескольких минут до

суток, чаще 10 - 15 минут. Характерной их особенностью является их повторяемость. Частота рецидивов различна и колеблется от 1 до 3 раз и более в год. Наибольшая повторяемость наблюдается при развитии атак в вертебробазилярном бассейне.

Прогноз - при появлении ПНМК в каротидной системе и мозговом стволе наиболее серьезный. При указанной локализации ПНМК часто предшествуют развитию мозгового инсульта в сроки от 1 до 2-3 лет, но чаще в течение первого года с момента появления первой ишемической атаки.

В анамнезе многих больных с мозговым инсультом отмечаются ПНМК (10 – 15% по разным авторам). Возраст больных с ишемическим инсультом, с ПНМК в анамнезе был выше, чем у больных без них и летальность от инсульта этих больных оказалось заметно меньше.

Лечение – для профилактики расстройств мозгового кровообращения необходимо лечение основного заболевания. У больных со склонностью к пониженному артериальному давлению назначаются в первую половину дня общие тонизирующие лекарства (настойка женьшеня или китайского лимонника, элеутерокок, сиднокарб, кофеин, сочетание с ними кардиотонических средств, последние особенно полезно давать на ночь. При повышенном АД – показаны спазмолитические и гипотензивные средства под контролем АД. При остром приходящем нарушении мозгового кровообращения нарушается полный психический и физический покой, назначают кардиотонические (коргликон, строфантин), а иногда и вазопрессивные средств (мезатон, кофеин, эфедрин), церебральные вазодилятаторы (папаверин, стугерон, но-шпа, инстенон, компламин), антикоагулянты (аспирин, трентал).

При гипертоническом церебральном кризе: на голову холод, на голени – грелку, < АД (дибазол, папаверин, эуфиллин, магнезия), дегидратационная терапия (лазикс, диакарб, гипотиазид). Симптоматическая терапия.

Острая гипертоническая энцефалопатия (ОГЭ)

Этиология – встречается редко и сопровождает почечную гипертонию, эклампсию, эссенциальную гипертонию. Она развивается у лиц, страдающих артериальной гипертензией, и развивается при подъемах систолического артериального давления выше 200 - 270 мм. рт. столба и диастолического - выше 120 мм. рт. столба.

Патогенез - развитие ОГЭ связывают с фильтрационным отеком и набуханием мозга в ответ на увеличение мозгового кровотока при высоком артериальном давлении и с интравазальными плазморрагиями и геморрагиями, развивающимися в мягкой мозговой оболочке полушарий большого мозга и мозговом стволе. Кроме того, развитие отека мозга, как правило, приводит к снижению мозгового кровотока, чем и обуславливаются развивающиеся при этом мелкие очаги размягчения паренхимы мозга.

Клиника - складывается из грубо выраженных *общемозговых симптомов*: диффузных головных болей, тошноты, рвоты, головокружения, преимущественно несистемного характера, "мельканием мушек" или пеленой перед глазами, нередко резким снижением зрения и *вегето-сосудистых явлений*: гиперемии или бледности лица, гипергидроза, боли в области сердца, сердцебиения, сухости во рту. В более тяжелых случаях отмечаются нарушение сознания, оглушенность, сонливость, психомоторное возбуждение, нарушение ориентации в месте и времени, а также генерализованные эпилептические припадки. Могут быть выражены менингеальные симптомы, появляется отек диска зрительного нерва. Из *очаговых симптомов* нередко отмечаются онемения, покалывания в области кисти, лица, языка, иногда по гемитипу. Редко наблюдаются двигательные расстройства, преимущественно в руке. Следует подчеркнуть, что очаговые микросимптомы чаще отсутствуют, а основные клинические проявления представлены общемозговыми симптомами.

Лечение: гипотензивные препараты, диуретики. Для уменьшения отека мозга и снижения внутричерепного давления применяют дексаметазон 4 - 6 мг 4 раза в сутки.

Мозговой (церебральный) инсульт (острое органическое нарушение мозгового кровообращения).

Различают две основные разновидности мозгового инсульта: геморрагический и ишемический. Инсульты и их последствия занимают 2 – 3 место среди причин смертности.

I. Геморрагический инсульт – острое нарушение мозгового кровообращения характеризуется кровоизлиянием в ткань мозга (паренхиматозное), в желудочки мозга (внутрижелудочковое) и в оболочки мозга (субарахноидальное, субдуральное, эпидуральное), а также смешанные формы кровоизлияний.

1. *Кровоизлияние в мозг* (внутримозговая гематома – клиническая форма ОНМК, обусловленная разрывом интрацеребрального сосуда и проникновением крови в паренхиму) – встречается реже, чем инфаркты мозга. Чаще всего встречаются в молодом возрасте, примерно одинаково у женщин и мужчин. Смертельные исходы при кровоизлиянии в мозг, по отдельным статистическим данным достигают 90%. Летальность в острой стадии геморрагического инсульта в стационарах 75%, в домашних условиях – 90%.

Этиология. Причиной кровоизлияний в мозг чаще является гипертоническая болезнь II или III степени (50 - 60%) или артериальная гипертония вторичная (заболевание почек, феохромоцитома, эндокринная), реже вследствие разрыва аневризмы или сосудистой мальформации, заболевания крови (лейкоз, апластическая анемия, тромботическая пурпура и др.) Инфекции и воспалительные заболевания (церебральный васкулит, септический эндокардит), опухоли, эклампсии, травмы.

Патогенез. При паренхиматозных кровоизлияниях наблюдается разрушение мозговой ткани в месте очага, а также сдавление окружающих гематому образований. Вследствие компримирующего действия гематомы нарушается венозный и ликворный отток, появляется отек мозга, повышается внутричерепное давление, что приводит к явлениям дислокации, сдавлению и ущемлению мозгового ствола. Все это утяжеляет клиническую картину геморрагического инсульта и вызывает появление грозных, часто несовместимых с жизнью вторичных стволовых симптомов с расстройством витальных функций.

Топика кровоизлияния. Кровоизлияния в мозг в большинстве случаев локализуются в больших полушариях (90%), реже - в области мозгового ствола и мозжечка (10%). В полушариях головного мозга наиболее часто кровоизлияния располагаются в области подкорковых узлов – 80%. Гипертонические кровоизлияния часто сопровождаются прорывами в желудочки.

Клиническая картина. Кровоизлияние чаще развивается днем, во время активной деятельности человека. Развивается внезапно при сильном эмоциональном или физическом напряжении, алкогольном опьянении, наличии инфекции, так же, перегревании. Он поражает преимущественно людей молодого и среднего возраста.

Клиническая картина геморрагического инсульта в значительной мере зависит от характера, локализации и обширность кровоизлияния. Продромальные системы практически отсутствуют. Патологическим для кровоизлияния является острое развитие общемозговых симптомов. Резкая головная боль с угнетением сознания, рвотой, грубыми симптомами выпадения, нарушением функций, повышением артериального давления и температуры тела, сопор, кома, психомоторное возбуждение, пульс учащенный или замедленный, выражены оболочечные симптомы.

Наряду с выраженными общемозговыми симптомами и вегетативными расстройствами возникают очаговые симптомы: наиболее постоянными из них является глубокий гемипарез или гемиплегия, гемигипестезия или анестезия, афатические нарушения. Общемозговые симптомы, как правило, превалируют над очаговыми.

При ***кровоизлияниях в мозговой ствол***, поражаются ядра черепных нервов и проводящие пути, что приводит к развитию альтернирующих параличей. Однако часто наблюдаются грубые нарушения витальных функций (дыхательной и сердечной деятельности), что приводит к смерти.

Кровоизлияния в полушария мозжечка сопровождается нистагмом, головокружением, рвотой, болями в шее, затылке, атаксией и другими симптомами. Оболочечные симптомы выражены слабо.

При обширных кровоизлияниях развивается глубокая (атоническая) кома с полной арефлексией, грубыми нарушениями двигательных функций, как правило, с летальным исходом. Кровь в ликворе бывает не всегда.

В общем анализе крови – анемия, лейкоцитоз, анэозинофилия, сдвиг формулы влево, увеличение СОЭ.

Внутрижелудочковые кровоизлияния – характеризуются внезапным началом, расстройством сознания и дыхания (шумное, храпящее, Чейн – Стокса), быстрым развитием сопора, комы). Пульс учащён и напряжён. Температура тела повышена до 39 – 40°С градусов. Ознобоподобный тремор. Обильное потоотделение. В ликворе кровь. Очаговые симптомы выражены в меньшей степени, чем общемозговые. Иногда их бывает сложно выявить из – за тяжести состояния. Самым характерным симптомом является горметония. Почти все больные умирают.

Прогноз при кровоизлиянии в мозг, как и течение, зависит от тяжести, размеров очага, темпа развития и сопутствующих осложнений. Наиболее грозными из них является отёк мозга, прорыв крови в мозговые желудочки, сдавление и смещение мозгового ствола – наиболее часто приводит к летальному исходу.

Плохим прогностическим признаком является глубокая кома, глазодвигательные нарушения, горметония, децеребрация или диффузная гипотония, расстройство витальных функций, фарингеальный паралич, икота.

Подоболочечные кровоизлияния

Субарахноидальное кровоизлияние – кровоизлияние в подпаутинное пространство.

Этиология: Разрыв мешотчатых аневризм или сосудистой мальформации, реже гипертоническая болезнь, атеросклероз, болезни крови, инфекционные болезни. Подразделяются по локализации на базальные и конвекситальные.

Клиника. Субарахноидальное кровоизлияние нередко наблюдается в молодом возрасте, а иногда даже у детей. Развитию заболевания способствует физическое и эмоциональное перенапряжение, травма.

Нередко отмечается предвестниками субарахноидального кровоизлияния: головная боль, чаще общая, боль в глазу, головокружение, «мелькание» в глазах, шум в голове и др. Обычно же заболевание начинается внезапно, без предвестников: появляется резкая головная боль, тошнота, многократная рвота, брадикардия. Часто наступает утрата сознания, она может быть кратковременной, в тяжёлых случаях – длительной. Характерно психомоторное возбуждение. Нередко отмечаются эпилептиформные припадки, быстро развивается менингиальный симптомокомплекс. В тяжёлых случаях отмечается угнетение сухожильных рефлексов и появление патологических.

Очаговые симптомы поражения головного мозга либо отсутствуют, либо выражены негрубо и носят преходящий характер. При разрыве базальных артериальных аневризм часто наблюдается поражение черепных нервов (III,II), парезы ног. При конвекситальной локализации - могут наблюдаться фокальные эпилептические припадки, преходящие монопарезы, афазия и другие нарушения мозговых функций.

Во многих случаях имеются застойные соски на глазном дне, кровоизлияния в сетчатку и склеру. В первые дни заболевания почти у всех больных повышается температура (38 - 39°С), возникают изменения со стороны крови в виде умеренного лейкоцитоза и ускоренного СОЭ.

В тяжелых случаях субарахноидального кровоизлияния отмечаются грубые нарушения витальных функций.

Спинномозговая жидкость вытекает под повышенным давлением, окрашенная свежей кровью в первые сутки и ксантохромная на 3 – 5 сутки.

После субарахноидального кровоизлияния могут остаться остаточные явления в виде – гипертензионного синдрома, эпилептического и церебрастенического.

Субдуральные гематомы – кровоизлияния под твердую оболочку, как правило, травматического происхождения, редко атеросклеротического и воспалительного характера. Чаще встречаются у мужчин, наблюдаются в любом возрасте.

Патогенез: образующаяся гематома в субдуральном пространстве обуславливает развитие очаговой симптоматики от раздражения коры и сдавливания вещества мозга.

Клиника: появляется через несколько часов, дней и даже недель после травмы головы – «светлый промежуток». Начало заболевания острое и с резкой головной болью, рвотой, расстройством сознания, эпиприпадками.

С нарастанием объема гематомы состояние ухудшается, усиливается головная боль, прогрессирующее нарастающее угнетение сознания, менингиальные симптомы, брадикардия, грубые очаговые симптомы. К этому времени присоединяются симптомы явления сдавления и смещения ствола мозга с нарушением витальных функций. Появляются анизокория, глазодвигательные расстройства, на глазном дне застойные явления. Спинномозговая жидкость бесцветная или ксантохромная.

Эпидуральная гематома – скопление крови между твердой мозговой оболочкой и костью. Встречаются редко, в результате ЧМТ, при разрыве крупных ветвей оболочечных артерий и диплоитических ветвей.

Течение эпидуральных гематом может быть острым, подострым и хроническим. В типичных случаях характерен относительно длительный “свежий промежуток” от 2 – 3 месяцев до нескольких лет. Заболевание начинается с головной боли и развития оболочечных симптомов. Затем появляются симптомы нарастающей внутричерепной гипертензии с застойными явлениями на глазном дне, иногда с локальными симптомами сдавления мозга с контрлатеральной стороны. При остром течении все эти симптомы появляются сразу после травмы.

Диагностика геморрагического инсульта - в ликворе часто можно обнаружить в остром периоде значительную примесь крови. С помощью офтальмоскопии выявляются кровоизлияния в сетчатку глаз, признаки гипертонической ретинопатии. При ангиографии находят наличие бессосудистой зоны, аневризмы мозговых сосудов, смещение интрацеребральных сосудов. На ЭХО-ЭГ выявляется смещение М-ЭХО в здоровую сторону более, чем на 2 мм. Компьютерная томография и ядерно-магнитно-резонансная томография устанавливает зону повышенной плотности тканей головного мозга (гиперденсивные очаги), характерную для геморрагического инсульта. Для выявления ангиоспазма применяют транскраниальную допплерографию.

II. Ишемический инсульт (инфаркт мозга) - наличие ограниченного инфаркта, обусловленного уменьшением кровотока в определённой зоне мозга. Это зона некроза образовавшаяся вследствие глубоких, стойких нарушений метаболизма неврональных и глиальных структур, возникающих в результате недостаточности кровообращения из-за стеноза, тромбоза или эмболии артерий мозга, приводящих к дефициту перфузионного давления.

Наиболее часто ишемический инсульт развивается у лиц среднего и пожилого возраста. У мужчин инфаркт мозга развивается несколько чаще, чем у женщин; у лиц, занимающихся умственным трудом, он встречается чаще, чем у людей, занятых физическим трудом и в основном в ночное время суток. Летальность при ишемическом инсульте в среднем около 20%.

Этиология – среди заболеваний, приводящих к развитию инфаркта мозга, первое место принадлежит атеросклерозу, поражающему магистральные интра- и экстракраниальные сосуды. Часто имеется сочетание атеросклероза с гипертонической болезнью, сахарным диабетом. Реже, основным заболеванием является гипертоническая болезнь, ревматизм (эндокардит, васкулит), заболевание крови (эритремия, лейкоз и др.), васкулиты, врожденные пороки, острые инфекции, интоксикация, при травмах, операциях, изменения в шейном отделе позвоночника. К разрешающим факторам относят физическое и психическое перенапряжение. В некоторых случаях имеется генетическая предрасположенность.

Этиологические факторы подразделяются на локальные и системные.

Локальные факторы: атеросклероз, патология сердца, мальформации сосудов, артерииты, изменения шейного отдела позвоночника.

Системные факторы: нарушения центральной гемодинамики, нарушение церебральной гемодинамики, заболевания крови (коагулопатии, полицитемия, лейкозы и т.д.).

Патогенез - инфаркты мозга подразделяются на 1 – тромботические и 2 – не тромботические и связаны с недостаточным притоком крови к тому или иному участку мозга.

Тромботические – обусловлены окклюзией сосудов в результате тромбоза, эмболии, облитерацией атеросклеротической бляшки или другой причиной.

Нетромботические – инфаркты, возникающие при неполной окклюзии или её отсутствии, в результате вазомоторных нарушений (спазм), сосудисто-мозговой недостаточности.

По механизму развития выделяют 4 основных патогенетических подтипов ишемического инсульта:

- Атеротромботический инсульт – связан с атеросклеротическим поражением внечерепных и внутричерепных мозговых артерий. Чаще всего наблюдается окклюзия магистральных артерий на шее (внутренних сонных и позвоночных);
- Кардиоэмболический инсульт – источником эмболического материала чаще всего бывают тромботические массы в левом предсердии (например, при мерцательной аритмии), левом желудочке (пристеночный тромб при инфаркте миокарда, кардиомиопатия), тромботические наложения на измененном клапанном аппарате. При операциях на открытом сердце с использованием аппаратов искусственного кровообращения часто происходит эмболия пузырьками воздуха или тромбоцитарными агрегатами. При бактериальном эндокардите закупорка мозговых сосудов вызвана септическими эмболами, представляющими собой фрагменты вегетаций, образующихся на инфицированных клапанах. Источником эмболии бывают крупные сосуды (аорта, сонные и позвоночные артерии), пораженные атеросклерозом. Эмболия в этом случае может быть осложнением тромбоза или изъязвления атеросклеротических бляшек. Причиной эмболии может быть также небактериальный тромботический эндокардит, связанный с муцин-секретирующей аденокарциномой легких и поджелудочной железы, реже с лимфомой, лейкозом, миеломной болезнью;
- Гемодинамический инсульт – возникает на фоне грубого стенозирующего поражения магистральных артерий при условии резкого падения артериального давления. Это вызывает ишемию наиболее удаленных (водораздельных) зон, находящихся на границе сосудистых бассейнов;
- Лакунарные инсульты – выявляются в 20% случаев ишемического инсульта. Они связаны с патологией мелких мозговых артерий, кровоснабжающих глубинные отделы мозга (базальные ганглии, внутренняя капсула, таламус, семиовальный центр, мост, мозжечок). Наиболее частая причина лакунарных инсультов – гипертоническая микроангиопатия (артериосклероз), возникающая при артериальной гипертензии.

Наиболее часто инфаркты возникают в бассейне средней мозговой артерии (75%), в вертебробазилярной системе (20%), в бассейне передней мозговой артерии (5%). Инфаркты мозга бывают белыми, красными и смешанными. Чаще встречаются белые инфаркты (75%), реже красные (5%) и смешанные (15 – 20%).

Патоморфология – выделяют 3 стадии формирования инфаркта мозга. Первая стадия – свежий некроз, длится 2 – 3 суток. Вторая стадия – полинекроз всех клеток, перифокальная пролиферация, длительностью от недель до месяцев. Третья стадия – глиальные рубцы, кисты на месте ишемии.

Клиника.

Периоды течения:

1. продромальный период (несколько недель или месяцев) – головная боль, головокружение, чувство потемнения перед глазами, глобальные амнезии и другие симптомы. Топическая характеристика неврологического дефицита соответствует поражениям определенных сосудистых бассейнов. Серьезным предвестником ишемического инсульта является ПРМК.
2. начало инсульта – постепенное, с появлением очагов и общих симптомов.

Стадии течения:

а) острая – период времени на протяжении которого нарастает общемозговая или очаговая симптоматика (по данным ВОЗ это первые 48 часов);
б) подострая – период стабилизации состояния больного и нет угрозы для его жизни;
в) стадия реабилитации – когда больной активно участвует в проведении программы по восстановлению функций.

Типы течения:

а) прогредиентный - нарастание клиники с угнетением витальных функций и сознания, очаговой симптоматики и присоединение осложнений. Чаще отмечается при тромбозе с обширным инфарктом и нарастающим отеком и летальным исходом;
б) регредиентный тип – при негрубой общемозговой и очаговой симптоматике с быстрой коррекцией и обратным развитием. Как правило, бывает при поражении концевых артериальных ветвей и малых инфарктах.
в) рецидивирующий тип – характеризуется ухудшением состояния, на фоне регресса симптомов, возникающих непосредственно после развития инсульта. Как правило, обусловлено повторными тромбозами или неадекватной терапии.

Нарастание очаговой симптоматики происходит на протяжении нескольких часов, иногда 2–3 дней, реже – более продолжительного времени. Возможно ”мерцание” симптомов в начальном периоде инсульта. В 1/3 случаев имеет место апоплексиформное развитие инсульта, клиника развивается одномоментно, что чаще бывает при эмболиях.

Характерной чертой ишемического инсульта является превалирование очаговых симптомов над общемозговыми, в некоторых случаях общемозговые симптомы могут вообще отсутствовать. Очаговые симптомы зависят от локализации мозгового инфаркта и тесно связаны с бассейном определённого сосуда, чего не бывает при геморрагических инсультах.

Частота полушарных инфарктов в каротидном бассейне в 2–3 раза превышает их частоту в вертебробазилярной системе. Среди первых инфаркты чаще развиваются в бассейне средней мозговой артерии, особенно корково–подкорковых ветвей. При инфарктах в вертебробазилярной системе чаще поражается ствол мозга.

Из очаговых симптомов при инфарктах больших полушарий головного мозга наиболее часто наблюдается парезы и параличи контралатеральных конечностей в сочетании с центральными парезами мимической мускулатуры (VII п.) и мышц языка (XII п.), нарушения чувствительности, гемианопсические дефекты. При очагах в доминантном полушарии расстройства речи (афазии, дизартрия) и других высших корковых функций; при правополушарных очагах - нарушение схемы тела, анозогнозия. Нарушения тонуса носят локализованный характер и наблюдаются в паретичных конечностях.

Мышечная дистония и горметонические судороги отмечаются лишь при обширных полушарных инфарктах, протекающих со значительным отеком мозга и дислокационным синдромом.

При ишемическом инсульте *в **области ствола мозга*** – возникают альтернирующие параличи (центральный гемипарез на одной стороне и ядерное поражение черепных нервов на другой), характер которых зависит от уровня поражения. Часто имеют место глазодвигательные расстройства, нистагм, головокружение, нарушение статики и координации, бульбарные нарушения и нарушения витальных функций; нередко больные жалуются на головную боль в шейно-затылочной области. При поражении в области моста может выявиться ранняя мышечная гипертония по типу децеребрационной ригидности или горметонических судорог. При очаге в каудальных отделах ствола – развивается мышечная гипотония или атония. Если ишемия распространяется на разные отделы больших полушарий – присоединиться фотопсии, нарушение зрения, корсаковский синдром, синдромы поражения зрительного бугра.

В периферической крови у больных с ишемическим инсультом обычно изменений нет, в тяжёлых случаях может отмечаться анэозинофилия, лейкоцитоз.

Гемокоагуляция – повышение свёртываемости крови в первые 3–5 дня заболевания.

Ликвор как правило не изменен.

Клинические симптомы и синдромы инфарктов в зависимости от бассейнов.

1. Интракраниальный отрезок внутренней сонной артерии при разобщении с Вилизиевым кругом - « Тотальный инфаркт». Выпадение всех функций пораженного полушария; паралич, анестезия противоположной половины туловища; резкое угнетение сознания, рвота. Опасен риск развития вторичного стволового синдрома.
2. Средняя мозговая артерия - «Тотальный медиальный инфаркт»- контралатеральная гемиплегия, гемианестезия, гемианопсия. В доминантных полушариях - афазия; не доминантном – анозогнозия. Общемозговые симптомы выражены менее резко.
3. Передняя мозговая артерия - контралатеральный гемипарез с гемигипестезией, более выраженный в ноге; дизартрия; симптом Янишевского; аспонтанность, снижение критики, дезориентировка; задержка или недержание мочи; апраксия левой руки.
4. Задняя мозговая артерия – контралатеральный гемипарез и гемигипестезия, синдром Вебера, вертикальный парез взора, нистагм, гемихорея, гемибализм; синдром Гертвига-Мажанди, таламический синдром (гомонимная гемианопсия, контралатеральная гемианестезия, «таламическая рука», хореоатетоз, таламические боли), фотопсия, метаморфопсии, корковая слепота.
5. Основная артерия – спастический тетрапарез, бульбарный паралич, негрубое нарушение сознания. При обширных инфарктах – атоническая кома, гипертермия, грубое нарушение витальных функций и смерть, или апаллический синдром.
6. Позвоночная артерия и нижняя задняя мозжечковая артерия – синдром Валенберга-Захарченко, бульбарный паралич, головокружение, икота, гемиатаксия, синдром Горнера, на контралатеральной стороне гемианестезия.

Диагностика - важную роль играют *компъютерная и ядерно-магнитно-резонансная томографии*: по локализации и форме инфаркта можно определить, является ли он лакунарным, эмболическим или гемодинамическим. Для более точной оценки состояния сонных артерий применяют *ультразвуковую допплерографию и дуплексную сонографию* (позволяющую определить состояние стенки сосуда), а для оценки состояния внутричерепных артерий – *транскраниальную допплерографию*. В дальнейшем поражение крупных мозговых сосудов можно верифицировать с помощью *магнитно-резонансной ангиографии или контрастной ангиографии*. *Электроэнцефалография* выявляет локальное замедление биоэлектрической активности при крупных корковых инфарктах, эпилептическую активность (при судорожном синдроме). Для выявления кардиального источника эмболии применяют *трансторакальную эхокардиографию*, которая позволяет верифицировать наличие тромбов в полостях сердца и пораженного клапанного аппарата. С помощью *чрезпищеводной эхокардиографии* можно выявить рыхлые пристеночные тромбы, клапанные вегетации, незаращение овального отверстия. Обязательно исследование состояния свертывающей системы крови (с определением тромбоцитов, времени кровотечения, протромбинового индекса, времени свертывания крови, активированного частичного тромбопластинового времени, фибриногена, фибринолитической активности, способности тромбоцитов к агрегации, вязкости крови), содержания в крови глюкозы, мочевины, креатинина, липидов.

Течение заболевания - основная тяжесть состояния отмечается в первые 2-3 дня, с последующим улучшением, при этом темп восстановления бывает вариабельным (быстрым или торпидным). Как правило, быстро исчезают общемозговые симптомы. Примерно в 20% случаев ишемический инсульт заканчивается летально при прогрессировании клиники.

Прогноз для жизни, как правило, благоприятный, даже при обширных полушарных и стволовых инфарктах с выраженной общемозговой симптоматикой.

Лечение.

Полноценное комплексное лечение больных, как правило, осуществляется только в стационарах. В зависимости от степени тяжести состояния больных неотложные лечебные

мероприятия проводятся в реанимационном отделении, интенсивной терапии, сосудистых, неврологических или нейрохирургических.

Совокупность лечебных мероприятий направлены на:

1. купирование и компенсацию генерализованных патологических процессов, приводящих к развитию инсульта или возникших в качестве рефлекторной реакции на мозговую катастрофу;
2. на ограничение морфо-функциональных изменений, непосредственно обусловленных поражением мозговых структур.

Адекватный объем помощи обеспечивается сочетанием базисной и дифференцированной терапии.

Базисная (недифференцированная) терапия

Базисная терапия направлена, прежде всего, на купирование нарушений жизненно-важных функций, а также эпилептического статуса. Она проводится безотлагательно. До определения типа инсульта. От своевременно начатой и правильно проведенной базисной терапии, зависит дальнейшее течение инсульта и эффективность предпринимаемой дифференцированной терапии.

Базисная терапия включает три тесно взаимосвязанных компонента:

1) Меры, направленные на экстренную коррекцию жизненно-важных функций, нормализацию нарушения движения, гемодинамики, глотания, купирования эпилептического статуса.
2) Меры направленные на купирование нарушений гомеостаза (снижение внутри черепного давления, коррекция водно-электролитного и кислотно-щелочного баланс, предупреждение инфекций, нормализацию глотания, вегетативных дисфункций, психомоторного возбуждения, уход за больным.)
3) Метаболическая защита мозга – направлена на купирование дисфункции мозга (антигипоксанты, антиоксиданты, антагонисты Са++, нейротрофические и мемраностабилизирующие препараты, антагонисты глютамата).

Коррекция нарушений жизненно-важных функций

1. Нормализация функции дыхания – отсасывание содержимого носоглотки, санация трахеобронхиального дерева, при наличии дыхательной недостаточности перевод на ИВЛ.
2. Поддержка оптимального уровня гемодинамики (АД, пульса):
   а) при повышенном АД его снижают до средних цифр (140-150/80-90), назначают гемитон (клофелин) в/м 0,5-1,0-1 или в/в медленно, или в таблетках; рауседил в/м 1-2 мл. - 0,1% или 0,25%; ганглиоблокаторы (бензогексоний 2,5% - 0,5-1,0 или пентамин 5%-0,2-0,5 в/м или в/в медленно) очень осторожно; коринфар-ретард – 40-60 мг/сут.
   б) при пониженном АД – назначают дофамин в/в – 50 мл на 250,0 - 5%, глюкозы (повышают АД до 100-120мм.рт.ст.); строфантин 0,025% - 0,5-1,0 на р-ре глюкозы; растворы нормализующие объем крови не применяются!
   в) при нарушении сердечного ритма (воспрещается кордиамин)
3. Купирование эпилептического статуса – при резком нарушении дыхания интубация трахеи
   а). внутривенное введение седуксена 0,5% - 20 мг в 20 мл р-ра медленно! При отсутствии эффекта через 5 мин. повторное введение;
   б). при продолжении судорог оксибутират натрия (в 1 мл в 10 мл 20% водного раствора – 200 мг) внутривенно медленно (400 мг/мин.) 100-150 иг/кг;
   в). при неэффективности – ингаляционный наркоз закисью азота с кислородом (2:1), глубина наркоза – 1-2 хирургическая стадия;
   г) для предупреждения отека головного мозга рекомендуется введение 30-50 мг дексаметазона**.**

Купирование нарушений гомеостаза.

1. Снижение внутричерепного давления

а. осмодиуретики - (повышают осмотический градиент между вне- и внутриклеточным пространством, увеличивают объем циркулирующей плазмы крови и ее фильтрацию почками. Стерилизованный глицерин 10-% на изотоническом растворе в/в 1-2 мг/кг в течении 2 часов или per os – 30,0 в течении 4-6 часов на фруктовом соке; маннитол в/в 0,5-1,5 г/кг. на физиологическом растворе;

б. салуретики - (увеличивают диурез) как дополнение к осмодиуретикам при тяжелых состояниях и сомостоятельно при легких: диакарб 0,25 - 1-2р в сутки ; лазикс (фуросемид) per os или в/м или в/в, этакриновая кислота;

в. кортикостероидная группа (нормализация ГЭБ) дексаметазон по 16 мг - 2 раза или 4мг - 4раза в/м или в/в до 6-8 суток. Дегидратация противопоказана при обезвоживании, а осмодиуретики при субарахноидальных кровоизлияниях.

2. Нормализация электролитного баланса и КЩС.
3. Предотвращение инфекционных осложнений - назначение антибактериальной терапии, борьба с пролежнями. (камфора, валики, ЛФК).
4. Обеспечение необходимого объема питания – зондовое питание (2000 ккал/сут.), парентеральное.
5. Купирование вегетативных гиперреакций и психопатического возбуждения – релапиум (седуксен) 0,5%-2-4 мл в/в или в/м - 2-4 раза per os 1-2 табл. (5мг) - 2-3 раза, оксибутират натрия – в/в 30-50мг/кг.

Гипертермия – в/м вольтарен 5,0 - 1-2 раза в сутки, реоперин-5,0 в/м, аспизол 10% в/м.

Рвота (тошнота) – этаперазин 4-10мг –1-2р в сутки, галоперидол 1,5-2мг в сутки per os или в/м 0,5% 0,2-0,4.

При болях – трамал в/в или в/м 50-100мг или per os; финлепсин – 01 –03 1-3 раза в день.

6. Меры по уходу – строгий постельный режим, дыхательная гимнастика, борьба с пролежнями, при нарушении мочеиспускания – катетеризация; санация полости рта 2-3 раза в сутки; регуляция стула.

Метаболическая защита мозга.

1. Коррекция энергетического обмена в структурах мозга

а) антигипоксанты – снижают повреждающее действие острых нарушений мозгового кровообращения, тормозят мозговой метаболизм и способствуют возможному приспособлению мозговых структур дефициту формирования макроэргов, обеспечивающих функцию нейронов. С этой целью назначаются седуксен (реланиум), оксибутерат натрия, пиридитол по 1-2 табл. - 3-4 раза в сутки, пиридоксилат – 400мг в сутки в/м, тебонин по1,0 мл -1-2р в/м.

б) препараты стимулирующие энергетический метаболизм-интенсифицируют утилизацию глюкозы и нормализуют окислительно-восстановительные процессы в пораженных зонах мозга.

Пирацетам (ноотропил) - 6-10 г. 20 % р-ра (в/м или в/в) в сутеи, гаммалон (аминалон) 5% - 20.0 в 300 изотонического раствора в/в.

2. Антиоксиданты - направлены на купирование нарушений окислительных процессов за счет уменьшения свободно-радикального и перекисного окисления липидов.

Унитиол - в/в по 5,0 – 5% водного раствора 1-2 раза в сутки.

Аевит в/м в подогретом виде 1-2 раза в сутки или per os по 2 капсулы 3 раза в день.

Токоферол (Vit E) – в/м 5%-2,0 или 10%-1,0 - 1-2 раза в сутки или 2 капс. 3 раза в день.

Нолоксон – в/в капельно 20 мг в 300 мл изотонического раствора.за 6 часов.

Эмоксипин – 3% - 10,0 в/в или 5,0 в/м.

3. Препараты, обладающие нейротрансмиттерным, нейротрофическим и нейромодуляторным действием.

Глицин (тормозной нейромедиатор для глютамата и аспартата) 1-2 г в сутки, сублингвально, при легких инсультах.

Кронасиал – в/в капельно по 100 мл в 200-300 мл изотонического р-ра за 1 час, при средне тяжелых формах.

Актовегин – в/в капельно 10-30 мл в 200-400 изотонического р-ра. С последующим уменьшением дозы до 5.0-15.0 через 3-5 дней.

Церебролизин (мощный нейропротектор и нейромодулятор) при легкой и средней степени тяжести – 10 0 в 100-150 мл изотонического р-ра в/венно за 40-60 мин., при тяжелой степени20,0 в 250-300 мл за 60-90 мин., при крайне тяжелой степени – 30,0 мл.

Диавитол -

Лекарства, назначаемые для метаболической защиты мозга, не имеют противопоказаний для использования их при ишемических и геморрагических формах инсульта.

Дифференцированная терапия.

Объем и направление дифференцированной терапии определяется типом инсульта.

Дифференцированная терапия ишемического инсульта – направлена на торможение образования инфаркта мозга, ограничение зоны ишемии и уменьшение выраженности неврологического дефицита и включает комплекс мероприятий направлены на:

1. *Повышение уровня церебральной перфузии и оксигенации структур мозга.*
   а) вазоактивные препараты: кавинтон (винпоцетин) – 0,5%-2,0 – по 10 мг на 500 мл изотонического р-ра за 90 мин 3 раза в сутки в течении 3-5 дней, далее кратность уменьшается до 1-2 инфузий, per os – 5-10мг 3 раза в течение 3 недель. Сермион (ницерголин) – в тяжелых случаях 4мг (1амп) на80-100мл изотонического р-ра за 10-15 мин. 2 раза в сутки – 3-4 дня, в последующем per os 5 мг 3-4 р в день. Стугерон (циннаризин, цинназин) - по 50 мг в сутки в восстановительном периоде. Пикамилон - в острой стадии инсульта средней степени тяжести в/в или в/м по 2 мл – 5% или 10% р-ра 2 раза в сутки под контролем ЭКГ, в востановительном периоде по 2-5 мл 2-3 раза в сутки. Апоплекталь – в/венно5-10 мл струйно, затем ч/з 30-60 мин струйно по 10,0, затем по 510 1-2 раза в сутки.
   б) Гипербалическая оксигинация (ГБО) – позволяет быстро повысить кислородоемкость тканевой жидкости и утилизировать кислород клетками в условиях гипоксии. В острый период используется избыточное давление 1,15-1,3 атм., количество сеансов 1-6 по 40-20 мин., с интервалом от 1 до 3 суток, в востановительном периоде - 4-6 сеансов при1,4- 1,6 атм. по 30-40 минут.
2. *Нормализация реологических свойств крови* - путем гемоделюции - увеличением перфузии на уровне капиллярного русла за счет уменьшения вязкости крови.
   а). в/венное введение низкомолекулярных декстранов (реополиглюкин), реомакродекс) по 250-500 мл за 2 часа;
   б) в/венно – 6% р-ра гидроэтиловой кислоты – по 250-500 мл 1-2 раза в сутки по 1-2 часа.
   в) венесекция.

   Первую процедуру гемоделюции крайне желательно начинать в течении первых 12 часов с момента инсульта под контролем гематокрита. Противопоказание – стойкое повышение АД (190/100 мм.рт.ст.), выраженная сердечнососудистая недостаточность.
3. *Улучшение микроциркуляции и предупреждение повторной тромбоэмболии.*

   Трентал (пентоксифилин, агапурин, релофект) – в острой стадии в/венно по 0,1г – в 20 мл изотонического раствора за 10 мин. С увеличением дозы до 0,2-0,3 г в 30-50 мл или в той же дозе но капельно на 250-500 за 90-180 минут. В востановительном периоде 150-200мл 3 раза в сутки.

   Тиклид (тиклопедин) - per os по 250мл 1-2 раза в день во время еды длительно (2-3 месяца).

   Курантил (дипиридамол) – интракаротидно/капельно по 20-40 мг на 400 л изотонического раствора с 10000 ЕД гепарина за 3 часа, в/мышечно или в/венно медленно по 1-2 мл 0,5%, per os – 25-30 мг 3 раза за 1 час до еды.

   Аспирин (аспизол).

4. *Другие методы метаболической защиты мозга.*
   а) аплегин - по 500 мл в 250 мл изотонического р-ра в/венно капельно в течении 60 мин. 1 раз в сутки не более 7 дней.
   б) блокаторы кальциевых каналов – верапамил (изоптин, феноптин) - 40-80 мг 1 - 2 раза в сутки, или в/в по 2-4 мл – 0,25%.

   Коринфар (нифедипин) – по 10-20 мг 3 раза в сутки per os.

   Нимодипин (нимотоп) – до 120 мг в сутки per os, или в/в 0,5-1 мг на кг в 250 мл изотонического р-ра за 2 часа, при хорошей переносимости в дальнейшем 1-2 мг/кг в 1000 мл изотонического раствора.
5. *Коррекция нарушений коагуляционных свойств крови.*
   а) антикоагулянты – гепарин (препарат прямого действия) – используется при ишемическом инфаркте в течении 4-6 суток по 5000-10,000 ЕД в/в в 10 мл изотонического раствора или в/м 4 раза под контролем свертывающей системы.

   Низкомолекулярный гепарин (фраксипарин) – п/к 2 раза в день по 0,5мл и увеличивают в зависимости от веса (начиная с 55,5 кг по 0,1 на 10 кг.)
   б) антикоагулянты непрямого действия – за 1-2 дня до отмены гепарина (дикумарин, пелентан, фенилин, омефин, синкумар). Оптимальный уровень гипокоагуляции – протромбиновый показатель в пределах 50-60%. Общая длительность лечения и дозы вариабельны.
   в) фибринолитические препараты – стрептокиназа, урокиназа и рекомбинантный тканевой плазминоген (актилизе).
6. *Хирургическое лечение в острой стадии ишемического инсульта.*

   Удаление тромбов или шунтирование в острой стадии мало эффективно и более перспективны в профилактических целях при стенозах магистральных артерий головы.

Дифференцированная терапия кровоизлияний в мозг.

Медикаментозное лечение направлено на:

1. *Стимуляцию гемостаза –*
   а). антифибринолитические препараты:

   Эпсилон-аминокапроновая кислота(АКК) – по 100 – 150 мл. 5% р-ра 1 – 2 раза в сутки в/венно капельно (60 в 1 мин.) в течении 5 – 7 дней, затем per os по 3 г каждые 3 – 4 часа – в течении 2 недель.

   Транэксановая кислота – в/в по 6 –10 г. в сутки в течении 5-7 дней, затем по 6-10 г per os 2 недели.

   Гемофобин – по 5 мл. 2 – 3 раза в сутки в течении 8 – 10 дней перед АКК.

   Желатин – в/в и в/м по 20 – 40 мл. 5 – 10% раствора.
   б) Дицинон и небольшие дозы дексазона – для уменьшения проницаемости сосудистой стенки.

   Дицинон – в/в и в/м по 2 мл (250мг) через 4 – 6 часов в течении 5 – 6 дней через рот по 2 таблетки (250мг) через 6 часов.

   Дексазон – в дозе 3 – 5 мг. в/в или в/м 3 –4 раза в сутки.
   в) Антиферментные препараты (для купирования фибринолиза) назначается после введения АКК.

   Контрикал (трасилол) – начальнвя доза 20000-30000 единиц в 250 мл. изотонического раствора в/в за 60’, затем по 10000 единиц 1 – 2 раза в сутки.

   Гордокс – начальная доза 40000 – 50000 единиц в 250 мл. изотонического раствора в/в за 60мин, затем по 10000 единиц 1 – 2 раза в сутки в/в.

   Растворы кальция, рутин, викасол и Vit C - оказались неэффективными при кровоизлияниях. При субарахноидальном кровоизлиянии добавляют препараты блокирующие Ca каналы (нимотоп, коринфар).

Показания к хирургическим вмешательствам

Показания: супратенториальные гематомы больше 40– удаляют открытым способом, а объемом 30 см.^{3} - стереотоксическим.

Виды хирургических операций:

1. удаление гематомы
2. наложение наружного дренажа или вентрикулярного шунта при острой деструктивной гидроцефалии.

Методы:

1) открытый,
2) стереотоксический.

В восстановительном периоде инсульта лечение должно быть направлено на восстановление нарушений функций (реабилитация) и предупреждение осложнений (мышечных контрактур, тугоподвижности, пролежней и т.д.).

Уже на 5–10 день болезни назначают пассивную гимнастику и массаж, затем присоединяют ЛФК с конца 2-ой – начале 3 – ей недели.

Реабилитационная терапия направлена на восстановление нарушенных двигательных и речевых функций, психологическую и социальную реадаптацию больного, профилактику постинсультных осложнений (прежде всего контрактур). Реабилитация должна быть непрерывной в течение первых 6 месяцев после инсульта, когда происходит наиболее интенсивное восстановление двигательных и нейропсихологических функций. Восстановление бытовых и трудовых навыков возможно в течение 1 года, а речевой функции в течение 2 – 3 лет после инсульта. Важны этапность и преемственность реабилитации Сразу после выписки из стационара реабилитационные мероприятия целесообразно проводить в условиях специализированного учреждения (санатория, диспансера, реабилитационного центра). В последующем ее лучше проводить по месту жительства (восстановительные отделения, кабинеты реабилитации в поликлиниках).

Реабилитационные мероприятия включают:

- речевую терапию;
- кинезотерапию, направленную на тренировку двигательных функций, постуральной устойчивости, локомоторных навыков;
- восстановление бытовых и трудовых навыков;
- предупреждение контрактур;
- методы биоуправления с обратной связью по стабилографии;
- методы физио-рефлексотерапии;
- нейропсихологический тренинг с целью развития сохранившихся когнитивных способностей;
- психотерапию;
- применение ноотропных средств (пирацетам, энцефабол, кортексин, семакс и др.);
- применение циннаризина, фезама, бетасерка – при наличии вестибулярной симптоматики;
- применение локальных инъекций ботулотоксина, аппликаций парафина и озокерита – при выраженной спастичности;
- применение антидепрессантов (пиразидол, ципрамил, флуоксетин, золофт и др.) – при депрессии, а для лечения постинсультной боли применяют комбинацию амитриптилина, карбамазепина и баклофена.

ПРОФИЛАКТИКА РАЗВИТИЯ ПОСЛЕДУЮЩЕГО ИНСУЛЬТА

- Коррекция факторов риска (лечение артериальной гипертензии, гиперлипидемии, отказ от курения);
- Коррекция гиперлипидемии начинается с диеты: ограничение общей калорийности и продуктов, богатых жирами, холестерином, углеводами. Гиполипидемические средства назначают в тех случаях, когда строгая диета в течение 4–6 недель не привела к

нормализации уровня липидов. Используют препараты: статины (зокор, лескол и др.), препараты никотиновой кислоты (эндурацин), энтеросорбенты (холестирамин). Фибраты (клофибрат и др.) и пробукол используют как препараты второго ряда.

- Применение антиагрегантов (аспирина, клопидогреля, тиклопидина). Чаще всего аспирин назначают в дозе 100–300 мг 1 раз в сутки. Чтобы уменьшить раздражающее действие препарата на желудок, используют аспирин в оболочке, не растворяющейся в желудке (тромбо – АСС, аспирин – кардио) и назначают сакральфат (вентер). Используют комбинацию препаратов аспирина и сакральфата (аспифат). При недостаточном эффекте или плохой переносимости принимаемых доз аспирина дополнительно назначают дипиридамол (курантил).
- У больных молодого и среднего возраста со стенозом сонной артерии, превышающим 70%, которые перенесли ПНМК или малый инсульт с полным восстановлением, возможно оперативное лечение (каротидная эндоартерэктомия, экстра-интракраниальное микроартериальное шунтирование).
- При кардиогенной эмболии, иногда при грубом стенозе магистральных артерий предпочтительно использование непрямых антикоагулянтов (варфарина) под контролем протромбинового индекса.

ДИСЦИКУЛЯТОРНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ

Дисцикуляторная энцефалопатия (ДЭ) – синдром прогрессирующего многоочагового или диффузного поражения головного мозга, проявляющийся клиническими неврологическими, нейропсихологическими и/или психическими нарушениями, обусловленный хронической мозговой недостаточностью и/или повторными эпизодами острых нарушений мозгового кровообращения (дисгемия, транзиторная ишемическая атака, инсульт).

Этиология – атеросклероз, артериальная гипертония или их сочетание, диабет, реже ревматоидное поражение мозговых сосудов, болезни крови.

Патогенез – ишемия, ведущая к гипоксии мозговой ткани.

Клиника.

Первые признаки ДЭ обычно проявляются в возрасте 50-60 лет, прогрессирование происходит обычно очень медленно. При воздействии неблагоприятных факторов (травмы, интоксикации, инфекции, тяжелое эмоциональное напряжение) может ускоряться.

Критерии диагностики ДЭ:

1) Наличие признаков (клинических, анамнестических, инструментальных) поражения головного мозга;
2) Наличие признаков острой и хронической церебральной дисциркуляции (клинических, анамнестических, инструментальных);
3) Наличие причинно-следственной связи между 1) и 2) – связь нарушений гемодинамики с развитием клинической, нейропсихологической. Психиатрической симптоматики;
4) Клинические и параклинические признаки прогрессирования сосудистой мозговой недостаточности.

Критерии оценки степени тяжести ДЭ:

1-я ст. – способен себя в обычных условиях обслуживать, сложности возникают лишь при повышенно нагрузке (эмоциональной или физической);

2-я ст. – требует некоторой помощи в обычных условиях;

3-я ст. – из-за неврологического и/или когнитивного дефекта неспособен осуществлять даже простые функции, требуется постоянная помощь.

В развитии дисцикуляторной энцефалопатии выделяют три стадии:

I стадия (стадия компенсации)- проявляется неврозоподобным, преимущественно астеническим синдромом, доминируют субъективные расстройства (головная боль, шум в голове, повышенная утомляемость, эмоциональная лабильность, снижение памяти (не

профессиональной) и внимания, головокружение, чаще несистемного характера, неустойчивость при ходьбе, нарушение сна). Больные рассеянны, раздражительны, слезливы, настроение у них часто подавленное. Им трудно переключаться с одного вида деятельности на другой. Триада симптомов – расстройство памяти, головная боль, головокружение – особенно характерна для первой стадии дисциркуляторной энцефалопатии. Выявляются отдельные симптомы органического поражения головного мозга (анизорефлексия, глазодвигательная недостаточность, асимметрия черепной иннервации, легкие симптомы орального автоматизма, латентная атаксия, мелкий дистальный тремор, парестезии, вегето-сосудистая лабильность).

Так как большая часть клинических проявлений первой стадии дисциркуляторной энцефалопатии зависит не от структурных, а в значительной степени от нейродинамических нарушений, для неё характерна нестойкость отдельных симптомов и значительные колебания в состоянии больных в зависимости от ряда условий (утомление, недосыпание, инфекции и др.).

В этой стадии энцефалопатии жизненные и профессиональные стереотипы остаются сохраненными. Однако приобретение и переквалификация обычно уже почти невозможны. Больные порой с большим трудом выполняют и прежнюю работу, если она связана с необходимостью быстрого принятия решения или переключения внимания.

II стадия (стадия субкомпенсации) – отмечается прогрессирование ухудшения памяти (в том числе и профессиональной), суживается круг интересов, появляются вязкость мышления, неуживчивость, страдает интеллект, изменяется личность больного, существенно снижается работоспособность. Характерна дневная сонливость при плохом ночном сне. Критика больных к своему состоянию снижается, они перестают замечать свои дефекты и повышенно оценивают свои трудовые возможности, не соглашаясь с отрицательной трудовой характеристикой.

Очаговые симптомы нарастают, становятся стойкими. Появляются патологические знаки, снижается плавность и точность движений. Часто наблюдаются лёгкие явления дизартрии, нарушения зрения. Изредка наблюдаются парциальные эпиприпадки джексоновского типа. Характерно появление экстрапирамидных нарушений, по типу акинетико-ригидного синдрома.

В этой стадии выделяют несколько основных синдромов:

* *цефалгический*;
* *вестибулярно-атаксический* - нистагм, координаторные нарушения;
* *пирамидный* - анизорефлексия, мимическая асимметрия, минимально выраженные парезы, оживление рефлексов орального автоматизма, кистевые симптомы;

псевдобульбарный - дизартрия, дисфагия, эпизоды насильственного смеха или плача, положительными аксиальными рефлексами, слюнотечением, мнестико-интеллектуальными расстройствами вплоть до возникновения субкортикальной деменции;

амиостатический - доминирование акинезии над тремором, преимущественная вовлеченность ног;

пароксизмальных расстройств - падения, дроп-атаки, синкопальные состояния, эпиприпадки;

психических расстройств (психопатологический) - выраженные дисмнестические и интеллектуальные расстройства.

В этой стадии энцефалопатии работоспособность больных несколько снижается, им нередко приходиться устанавливать III группу инвалидности.

III стадия (стадия декомпенсации)- характеризуется тяжёлыми диффузными, морфологическими изменениями мозговой ткани, углублением и утяжелением мозговой симптоматики. Уменьшается объем жалоб, что сочетается со снижением критики больных к своему состоянию. Значительно более выраженными оказываются объективные неврологические расстройства в виде достаточно четких и значительных пирамидного, псевдобульбарного, амиостатического, психоорганического, вестибулярно-атаксического синдромов. в этой стадии развивается деменция.Часто наблюдаются эпилептические припадки. Тяжёлое изменение психики нередко приводит к глубокой деменции (у 20% больных). В речи выявляются амнестические нарушения. Не всегда психические и неврологические нарушения развиваются параллельно. Нередко при наличии массивной пирамидной и экстрапирамидной

симптоматики изменения психики минимальны или наоборот, глубокая деменция сопровождается лишь лёгкими очаговыми симптомами.

Наряду с тяжёлыми изменениями со стороны нервной системы значительно страдает и общесоматическое состояние.

Больные этой стадии энцефалопатии нуждаются в переводе на инвалидность II, а иногда и I группы, как требующие постоянной заботы и реабилитации.

Лечение.

Лечение дисциркуляторной энцефалопатии определяется в значительной мере общим состоянием больного и зависит от стадии заболевания и клинических проявлений. Оно должно быть длительным и настойчивым.

Лечение ДЭ должно включать воздействия, направленные на основное заболевание, на фоне которого развивается ДЭ (атеросклероз, артериальная гипотония, васкулиты и др.), устранение неврологических и психопатологических синдромов, улучшения церебральной циркуляции, метаболических процессов.

Принципы лечения ДЭ:

1) действие на сосудистые факторы риска:
   - коррекция повышенного АД;
   - профилактика ОНМК *(медикаментозная и хирургическая);*
2) восстановление мозгового кровотока, улучшение церебрального метаболизма;
3) общетерапевтические меры.

Большое место в лечении, особенно при начальных и умеренных формах энцефалопатии, занимают оздоровительные мероприятия, пребывание в профилакториях, домах отдыха, санаториях. Полезны ЛФК и спорт в соответствии с возрастом и состоянием организма.

Диета - ограничение потребления животных жиров, легко усвояемых углеводов и продуктов, богатых холестерином, жидкости, поваренной соли. Исключаются курение и употребление спиртных напитков.

Первостепенное значение имеет лечение гипертонической болезни и атеросклероза. Как антисклеротические средства применяют липотропные препараты (делигин, цетамифен, диоспонин, мисклерон, атромид С, атероид, ангинин, продектин и др.). Рекомендуются и йодистые препараты (3% р-р йодида)

Для улучшения мозгового кровообращения применяются сосудорасширяющие препараты (если они не ведут к понижению АД) – папаверин, но-шпа, эуфиллин, производные никотиновой кислоты, инстенон, стугерон; сердечные аналептики.

В случае повышения коагулирующих свойств крови назначают антикоагулянты (неодикумарин, пелентан, фенилин) под контролем протромбинового индекса.

Для улучшения мозгового метаболизма применяется аминалон, гаммалон, церебролизин, пирацетам, энцефабол, поливитамины.

При повышенной раздражительности: транквилизаторы (ксанакс, ноофен, глицин, валиум, седуксен и др.), успокаивающие чаи.

При синдроме паркинсонизма - L-Dopa, мидантан, артан, циклодол и др.

Классификация и топическая диагностика нарушений мозгового кровообращения у новорожденных детей.

Нарушения мозгового кровообращения (НМК) у новорожденных детей встречается гораздо чаще, чем полагали ранее. Вопреки прежним данным, определявшим распространенность НМК как 1-2 случая на 1000 родившихся живыми детей. Эта патология выявляется среди доношенных детей 7-10%, а у недоношенных - 32-89%.

Единой классификации НМК у новорожденных нет, в зарубежной литературе для обозначения мелкоочаговых, преимущественно ишемических поражений мозговой ткани широко используют термин ”гипоксически-ишемическая энцефалопатия”. Выделяют три степени тяжести – легкую, средней степени тяжести и тяжелую. Отечественные авторы чаще

используют термин нарушение гемоликвородинамики, либо ограничиваются выделением ведущего неврологического синдрома (гипертензивный, судорожный, угнетенный и др.)

При легкой форме НМК патоморфологически при нейросонографии выявляются единичные субэпендимальные кровоизлияния, при выраженной – очаги выявляются в половину случаев, при тяжелой всегда.

При легкой форме НМК симптомы поражения НС максимально выражены в первые сутки после рождения и в дальнейшем постепенно регрессируют, исчезая к 15-20 дню жизни. Ведущим является синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, при котором наблюдали повышение спонтанной двигательной активности, беспокойный поверхностный сон, частый немотивированный плач, тремор конечностей и подбородка. Эмоциональное и двигательное беспокойство усиливалось при осмотре и пеленании ребенка, включение света. При малейшем раздражении возникал спонтанный рефлекс Моро с задержкой в 1 фазе (разведение рук). Другие рефлексы новорожденных (Бабкина, хватательный, автоматической походки) вызывались с задержкой проявления и быстро истощались. Тогда как степень их выраженности находилась в пределах нормы. Сосательный рефлекс, напротив, часто оживлен. Сухожильные рефлексы в большинстве случаев оживлены.

Синдром угнетения наблюдается у 31% детей. Проявляется кратковременной сомнолентностью непосредственно после родов или малой активностью при сосании. Мышечный тонус в таких случаях понижен, сухожильные рефлексы не изменены или повышены. Очаговая неврологическая симптоматика при НМК легкой степени тяжести не выявлялась, за исключением отдельных случаев сгибательной установки пальцев стопы при вызывании рефлекса опоры. Сгибание происходит на стороне, противоположной очагу ишемии. Патоморфологический - умеренно выраженный диффузный отек мозга без изменений желудочковой системы. В случаях предшествующей продолжительной антенатальной гипоксии желудочковая система была расширена уже в период новорожденности. Однако клинических признаков внутричерепной гипертензии не было.

Важно отметить, что кровоизлияния у одной трети больных обнаруживались лишь на 20-30 день жизни. Возможно, в первые сутки, эти геморрагии не обнаруживались из-за отека мозговой ткани. Не исключено, что это так называемые отсроченные кровоизлияния.

НМК средней степени тяжести. Для нее характерен синдром угнетения НС. Часто он сочетается с двигательными нарушениями, вегетативно-висцеральными дисфункциями, и эпилептическими припадками. При длительной антенальной гипоксии синдром угнетения протекал на фоне внутричерепной гипертензии. Наиболее ранние клинические проявления: изменения рефлексов новорожденных, задержка их проявления, быстрая истощаемость, снижение или выпадение. Особенно информативным является исследование рефлекса опоры. При ишемии паривентрикулярной зоны передних рогов боковых желудочков (бассейн передней мозговой артерии) при вызывании этого рефлекса возникает установка стоп на носки, а при ишемии на границе продолговатого и спинного мозга, возникает перекрест ножек ребенка. Надежным признаком очагового поражения мозга при НМК является двухфазный рефлекс опоры. В первой его фазе возникают спонтанный рефлекс Бабинского на одной стороне и одновременное сгибание пальцев стопы на другой. Вторая фаза появляется через 5-7 сек., когда рефлекс Бабинского сменяется подошвенным сгибанием пальцев.

При кровоизлиянии в хориоидальное сплетение задних рогов боковых желудочков на стороне, контралатеральной очагу поражения мозга, возникают установка на наружный край стопы и спонтанный рефлекс Бабинского. При ишемии этой области возникает лишь девиация стопы на ее наружный край.

Широкая установка стоп при низком мышечном тонусе возникает при кровоизлиянии в хориоидальное сплетение 3 желудочка.

У детей с НМК средней степени тяжести симптомы поражения мозга могут выявляться в течение 1-2 мес. после рождения. Чаще всего обнаруживаются: расходящееся косоглазие, нистагм, гипертония в экстензорах конечностей, нарушения ритма сердца и дыхания.

Тяжелая форма НМК. Сразу же после рождения отмечалось глубокое угнетение сознания до степени комы. Появлялись выраженные нарушения ритма дыхания и сердечной деятельности. Обнаруживается диффузная мышечная гипотония, снижение сухожильных рефлексов. В 1-2 сутки состояние таких детей прогрессивно ухудшается.

НАРУШЕНИЯ СПИНАЛЬНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

Классификация сосудистых заболеваний спинного мозга

I. Заболевания и патологические состояния, приводящие к нарушению кровообращения в спинном мозгу.
   - Поражение сосудов спинного мозга и их истоков (врожденная патология, мальформации), приобретенная патология сосудов (атеросклероз и его осложнения, инфекционные и аллергические васкулиты, токсическое и компрессионное поражение сосудов).
   - Нарушение общей и региональной гемодинамики (инфаркт миокарда, гипертоническая и гипотоническая болезни, острая сердечно-сосудистая недостаточность и др.).
   - Болезни крови и изменения физико-химических свойств.

II. Темп и характер нарушения спинномозгового кровообращения.
   1. Начальные проявления недостаточности кровообращения спинного мозга.
   2. Острые нарушения спинномозгового кровообращения:
   - преходящие (транзиторные) ишемические нарушения (миелогенная, каудогенная, сочетанная перемежающаяся хромота);
   - ишемический инсульт спинного мозга (тромботический, нетромботический, эмболический, компрессионный);
   - геморрагический инсульт (гематомиелия, гематорахис, спинальное субарахноидальное кровоизлияние, эпидуральная и субдуральная гематома (гематорахис);

3. Медленно прогрессирующие ишемические нарушения спинномозгового кровообращения.
4. Характер нарушения спинального кровообращения не установлен.

Клиника преходящих нарушений спинального кровообращения

Преходящие нарушения спинномозгового кровообращения – это остро проявляющиеся симптомы нарушения функций спинного мозга в виде парапарезов или плегии с нарушением чувствительности или без них, расстройством функций тазовых органов (или без них), которые восстанавливаются в течение 24 часов.

Наиболее типичным проявлением преходящих нарушений спинномозгового кровообращения является миелогенная перемежающаяся хромота, характеризующаяся быстро нарастающей слабостью одной или обеих ног (с возникновением ощущения их подкашивания), которая после отдыха исчезает. На высоте слабости ног у больных выявляются судороги в ногах, пирамидные знаки, расстройства чувствительности (гиперестезия, нечеткая сегментарная или пятнистая гипестезия), императивные позывы или недержание мочи.

Ишемический инсульт спинного мозга

Ишемический инсульт спинного мозга чаще развивается остро. Наиболее уязвимым местом является нижняя половина спинного мозга. Ноги у больного мгновенно слабеют, и он падает, как подкошенный. Выявляются расстройства чувствительности, нарушения функции тазовых органов (это апоплексический тип спинального ишемического инсульта). В других случаях инсульт течет остро, но между первоначальным появлением болей в позвоночнике или под лопаткой и развитием параплегии проходит небольшой промежуток времени (несколько десятков минут). Характерно, что спинальному инсульту часто сопутствует боль в позвоночнике. Но эта боль прекращается с развитием паралича и анестезии. В момент развития тяжелого спинального инфаркта нередко наблюдаются рефлекторные церебральные расстройства (обмороки, головная боль, тошнота, общая слабость), которые быстро проходят.

Всем больным с инсультом спинного мозга присущи трофические расстройства в виде пролежней. Часто они развиваются быстро, несмотря на тщательный уход. Буквально за несколько дней могут образовываться некротические язвы, обнажающие не только мышцы, но и кости. Возникающая в таких случаях местная инфекция всегда грозит превратиться в общую. На нижней половине тела у этих больных возникают распространенные симпатические расстройства (вазомоторные, потоотделительные, пиломоторные).

Геморрагические нарушения спинального кровообращения

По локализации геморрагические инсульты можно разделить на 3 группы:

1. Гематомиелия;
2. Спинальное субарахноидальное кровоизлияние;
3. Эпидуральная гематома.

Гематомиелия (синдром Броун-Секара, переднероговой синдром) – кровоизлияние в вещество спинного мозга, чаще в серое его вещество, сопровождающееся сегментарными расстройствами чувствительности и вялыми параличами в зоне кровоизлияния и проводниковыми расстройствами чувствительности, центральными парезами и тазовыми нарушениями ниже места поражения.

Спинальное субарахноидальное кровоизлияние встречается сравнительно редко и протекает разнообразно. Ведущим признаком является сильный болевой синдром, который начинается внезапно после провоцирующего фактора и, исходя из локализации процесса, может иметь опоясывающий характер, проявляться по ходу позвоночника или в виде стреляющих болей, иррадиирующих в ноги. Позже, через несколько часов, могут присоединиться общемозговые симптомы: головная боль, тошнота, рвота, брадикардия, легкая оглушенность, заторможенность. При этом менингеальный симптом Кернига нередко сопровождается симптомом натяжения Ласега. Очаговые симптомы могут проявляться до, во время или через определенные сроки после развития кровоизлияния в оболочках спинного мозга и зависят от уровня локализации очага. При его локализации в шейном и грудном отделах преобладают двигательные нарушения в виде центральных тетра- или парапарезов, нарушений чувствительности по проводниковому типу и, иногда, расстройства функции тазовых органов по центральному типу. При локализации процесса в нижней части позвоночного канала выступает клиническая картина поражений конского хвоста. Спинальное субарахноидальное кровоизлияние имеет склонность к рецидивам. У большинства больных оно повторяется от 2 до 6 раз, пока не устраняется этиологический фактор. Наличие крови с цереброспинальной жидкости играет в диагностике (спинномозговая пункция) заболевания решающую роль.

Эпидуральная гематома. Клиническая картина складывается из 3 групп симптомов:

1. резкая локальная боль в позвоночнике;
2. корешковая боль;
3. симптомы компрессии спинного мозга.

Хроническая недостаточность спинномозгового кровообращения

Хроническая недостаточность спинномозгового кровообращения может начинаться с преходящих расстройств, затем переходить в стойкую органическую стадию и заканчиваться ишемическим инсультом. Это связано с субкомпенсированной или декомпенсированной стадиями нарушения спинального кровообращения. При субкомпенсированной стадии имеются двигательные расстройства (спастические, атрофические и смешанные парезы), иногда с нестойким нарушением чувствительности и функций сфинктеров. Больные при этом сохраняют в полной мере двигательную способность. При декомпенсированной стадии двигательные нарушения более выражены с наличием спастических, атрофических или смешанных пара- и тетрапарезов. Она может сопровождаться более стойкими расстройствами чувствительности и функций сфинктеров. Такие больные нередко нуждаются в посторонней помощи. Выделяют основные клинические синдромы:

* *амиотрофический* - выраженные мышечные атрофии проксимальных отделов конечностей, чувствительные расстройства;
* *спастико - атрофический* - слабость и атрофия одной из конечностей с переходом на противоположную сторону с постепенным нарастанием атрофии в руках и спастики в ногах, иногда с бульбарным синдромом, чувствительные расстройства слабо выражены;
* *спастический* - начинается с онемения и неловкости в руках и ногах, болей в суставах с последующим развитием спастического тетрапареза, чувствительные расстройства нарастают в каудальном направлении, в поздних стадиях - тазовые нарушения.

Для всех форм миелопатий характерно преобладание двигательных расстройств над чувствительными.

Течение заболевания длительное время может оставаться стабильным, а летальный исход наступает в результате дыхательных и сердечно-сосудистых осложнений или других интеркуррентных заболеваний.

Общие принципы лечения больных с нарушением спинального кровообращения

I этап – специализированная неврологическая скорая помощь. В первые минуты и часы острейшего периода ишемического инсульта пациентам вводят внутривенно спазмолитики, средства, улучшающие коллатеральное кровообращение (эуфиллин, папаверин, галидор). При высоком артериальном давлении (выше 200 мм рт. столба) вводят ганглиоблокаторы (пентамин, арфонад), а при наличии интенсивных болевых ощущений - анальгетики и транквилизаторы. При геморрагическом характере спинального инсульта в первые часы и сутки вводятся коагулянты (хлористый кальций, ε –аминокапроновую кислоту, викасол), но не более 2–3 дней. При отсутствии признаков повторного кровотечения подключают введение противоотечных, вазоспастических препаратов, витаминов.

II этап – специализированное лечение в неврологическом или нейрохирургическом стационаре или в палате интенсивной терапии. Вводятся спазмолитики и препараты, улучшающие коллатеральное кровообращение, микроциркуляцию (реополиглюкин, компламин), при наличии тромба – антикоагулянты (гепарин, фибринолизин в первые 3 дня, а затем фенилин или синкумар), противоотечные (маннитол или лазикс), препараты, улучшающие сердечно-сосудистую деятельность (строфантин, корглюкон), корригирующие дыхательную деятельность (увлажненный кислород, камфору, кордиамин, ИВЛ), витамины группы В, С, кортикостероиды (дексаметазон) и препараты, улучшающие метаболические процессы в спинном мозге (церебролизин, актовегин). Показан постельный режим без физических напряжений при геморрагическом характере спинального инсульта - 8–10 недель (время, необходимое для организации тромба).

Важное значение следует придавать уходу за больным. Из-за строгого постельного режима и выключения функции спинного мозга очень быстро могут присоединиться пролежни и гипостатическая пневмония. Много внимания необходимо уделять обеспечению функции тазовых органов. Рекомендуется пассивная гимнастика ног, возвышенное их положение и легкий массаж с целью профилактики тромбофлебита (флеботромбоза).

III этап – лечение в раннем восстановительном периоде (в неврологическом стационаре). Продолжается введение сосудорасширяющих препаратов, витаминов, антикоагулянтов и антиагрегантов, метаболических средств. Проводятся сеансы гипербарической оксигенации, вводят вещества, способствующие рассасыванию некротического очага (стекловидное тело, алоэ, экстракт плаценты).

***IV этап – лечение в специализированном реабилитационном центре*.**

Главное внимание уделяется немедикаментозным терапевтическим воздействиям: лечебной физкультуре, массажу мышц, физиопроцедурам, бальнеопроцедурам.

V этап – лечение в реабилитационном кабинете поликлиники.

В последующем больные находятся на диспансерном наблюдении. При нормализации функции тазовых органов и имеющихся резидуальных явлений нарушения функции спинного

мозга проводится лечение в специализированных санаториях (Саки, Пятигорск, Евпатория и др.).

Хирургическое лечение показано при компрессионной природе ишемического инсульта (сдавление сосудов грыжей межпозвонкового диска, опухолью или отломками позвонка) и артериовенозных мальформациях спинного мозга.

Лекция: НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Наследственно-дегенеративные (или геридитарно-дегенеративные) заболевания нервной системы – обширная группа болезней обусловленных изменениями генетической информации.

Развитие общей и медицинской генетики раскрыло сущность многих заболеваний нервной системы, ранее относимых к группе болезней с неустановленной природой.

В основе истинных наследственных заболеваний лежат генные мутации, ведущие к нарушению синтеза определенного полипептида (структурного белка или фермента) и, следовательно, к различным обменным нарушениям в организме. Дегенеративный процесс часто возникает вследствие генетически обусловленных обменных нарушений.

Для наследственных заболеваний нервной системы характерно прогрессирующее, постепенно нарастающее течение, преимущественное поражение определенных систем ЦНС, периферической нервной системы и мышц.

В связи с недостаточной изученностью первичных биохимических механизмов наследственных заболеваний нервной системы не существует единой патогенетической их классификации. В настоящее время наиболее приемлемой является клиническая классификация, когда все заболевания распределяют по группам в зависимости от преимущественного поражения различных отделов той или иной системы.

Классификация наследственно-дегенеративных заболевания нервной системы *(Бадалян Л.О. 1975)*

1. Наследственные нервно-мышечные заболевания
2. Наследственные болезни обмена, протекающие с поражением нервной системы
3. Факоматозы
4. Системные дегенерации.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НЕРВНО-МЫШЕЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Наследственные нервно-мышечные заболевания – большая группа болезней, при которых отмечается поражение мышечной ткани, периферических нервов и нередко передних рогов спинного мозга.

Оъедененные едиными клиническими признаками (мышечные атрофии, мышечная слабость и утомляемость), они требуют в каждом конкретном случае нозологической идентификации с целью своевременной диагностики и рационального лечения и прогноза.

Классификация наследственных нервно-мышечных заболеваний

1. Прогрессирующие мышечные дистрофии
2. Миотонии
3. Миастения
4. Пароксизмальные миоплегии

В настоящее время достаточно глубоко изучены 4 группы основных нервно-мышечных заболеваний: прогрессирующие мышечные дистрофии, миотонии, миастения, пароксизмальные миоплегии.

Прогрессирующие мышечные дистрофии

Прогрессирующие мышечные дистрофии (ПМД) – группа наиболее распространенных наследственных заболеваний, чаще начинающихся в детском или юношеском возрасте, имеет неуклонно прогрессирующее течение, и рано или поздно приводит к тяжелой инвалидности, а на заключительном этапе болезни – к длительно и полной обездвиженности.

Прогрессирующие мышечные дистрофии – сборная группа болезней, отличающаяся различными типами наследования, вариабельностью сроков начала и темпа нарастания симптомов, разными формами поражения мышц, а также другими признаками.

Мышечная дистрофия – это генетически обусловленная миопатия, при которой дегенеративный процесс первично развивается в мышечной ткани (миодистрофия) или в системе периферического мотонейрона (амиотрофия).

Первое описание клинической картины миодистрофий было сделано еще в конце 18 века, но только в 1891 г. В.Эрб предложил термин «мышечная дистрофия». В настоящее время описано несколько сотен нозологически самостоятельных форм прогрессирующих мышечных дистрофий.

Классификация прогрессирующих мышечных дистрофий (Л.О.Бадалян)

- Первичные
- Вторичные
- Смешанные
- Непрогрессирующие
- Миопатические синдромы

Различают ранние формы врожденных миопатий (проявляются с первых дни жизни) и поздние (клинически выявляются у подростков и взрослых).

Они наследуются как аутосомно-доминантным (А-Д), так и аутосомно-рецессивным (А-Р), Х – сцепленные. Довольно часто встречаются и спорадические случаи.

Первичные мышечные дистрофии (миодистрофии)

Первичные мышечные дистрофии (миодистрофии) - гетерогенная группа наследственных нервно-мышечных заболеваний, общими проявлениями которых являются ранний дебют, симметричная мышечная слабость, преимущественное поражение мышц плечевого и тазового пояса, генерализованная мышечная гипотония, снижение или отсутствие сухожильных рефлексов при нормальном или умеренно повышенном уровне КФК в крови и наличии структурных аномалий скелетной мускулатуры.

Амиотрофии рассматриваются как болезнь «скелетных мышц», при которой нервная система остается интактной по отношению к дегенеративному процессу в мышечной ткани.

Заболевание носит системный характер, что определяет диффузное симметричное распределение мышечных атрофий. Вместе с тем формула мышечного поражения и направление генерализации миодистрофического процесса обусловлены генетически. В генетическом отношении амиотрофии — неоднородная группа заболеваний. Наблюдаются миопатии с аутосомно-доминантным типом наследования, с аутосомно-рецессивным и сцепленные с полом.

Патогенез первичных мышечных дистрофий - окончательно не выяснен. Наибольшее признание получила гипотеза “дефективных мембран”. Авторы ее полагают, что нарушения, происходящие в мышечных волокнах, обусловлены первичным нарушением структуры мышечных мембран. Из-за повышенной диффузии через клеточные мембраны мышечные волокна теряют ряд компонентов (ферменты, гликоген, аминокислоты и др.). Придается значение нарушению обмена циклических нуклеотидов, участвующих в регуляции процессов метаболизма в мышечном волокне. Так аденозинмонофосфат (АМФ) через систему протеаз осуществляет контроль активности ряда ключевых ферментов. Уровень же активности АМФ зависит от активности двух его энзимов, встроенных в мембрану: аденилатциклазы, которая осуществляет синтез АМФ из АТФ, и фосфодиэстеразы, которая осуществляет распад АМФ. Изменение активности указанных ферментов, обусловливаемое нарушением в структуре ДНК

ядер мышечных клеток, в конечном итоге приводит к неспособности мышечной клетки синтезировать фибриллярные белки и повреждению и гибели мышечных волокон.

Изменение активности ферментов *аденилатциклазы и фосфодиэстеразы*, обусловливаемое нарушением в структуре ДНК ядер мышечных клеток, в конечном итоге приводит к неспособности мышечной клетки синтезировать фибриллярные белки и повреждению и гибели мышечных волокон.

Патанатомия первичных мышечных дистрофий – мышечные волокна при миодистрофиях подвергаются атрофии и распаду. При гистологическом исследовании мышц больных миопатией отмечается неравномерность диаметра мышечных волокон и замещение их соединительной и жировой тканью. В отдельных мышечных волокнах отмечается увеличение количества ядер, которые располагаются в виде цепочки. Наблюдается продольное расщепление мышечных волокон с образованием вакуолей. В далеко зашедших стадиях значительно увеличивается количество эндо- и перимизиальной соединительной ткани с образованием плотного фиброзного кольца вокруг мышечных волокон и сосудов. При электронной микроскопии выявляется расширение саркоплазматических дорожек между миофибриллами с отложением в этих местах зерен гликогена и капелек жира. В последние годы электронно-микроскопическим исследованием выявлены изменения в концевых пластинках двигательных нейронов у больных миопатией. Возможно, что причиной атрофии мышц при миопатиях является недостаточность нейронной трофической субстанции.

Клиника первичных мышечных дистрофий

Наиболее характерным клиническим признаком первичных мышечных дистрофий являются атрофии и слабость скелетной мускулатуры, преимущественно мышц тазового и плечевого пояса, туловища, проксимальных или дистальных отделов конечностей.

Из-за слабости тазовых мышц происходят частые падения, затруднения при подъеме по лестнице, появляется переваливающаяся (моипатическая, утиная) походка.

Патология мышц туловища ведет к атрофии (осиная талия) и их слабости (гиперлордоз, вставание с помощью рук – по типу «лесенки», отвислый, распластанный живот).

Слабость мышц плечевого пояса вызывает затруднения при поднимании рук над головой, «крыловидные» лопатки, симптом «проваливающихся» надплечий.

Поражение лицевых мышц обусловливает гипомимию, горизонтальную улыбку, слабость век (птоз), маскообразность, невыразительность лица (лицо миопата), псевдогипертрофию круговой мышцы рта (губы тапира).

Мышечные атрофии развиваются билатерально, более или менее симметрично. Параллельно атрофии снижаются сухожильные рефлексы и мышечный тонус. Появляются костные деформации и контрактуры. Отмечается количественное снижение электровозбудимости. При биохимическом исследовании в сыворотке крови отмечается повышение активности и концентрации мышечной альдолазы, лактатдегидрогеназы и креатинкиназы; в мышцах же активность указанных ферментов понижена. В моче увеличивается выделение креатина и уменьшается выделение креатинина. Увеличение креатинкиназы в сыворотке крови является ранним признаком заболевания.

Псевдогипертрофическая форма Дюшенна. Впервые описана Дюшенном в 1868 г. Это наиболее часто встречающаяся форма миопатии. Болезнь наследуется по рецессивному, сцепленному с Х-хромосомой типу. Около 1/3 от всех выявленных случаев являются следствием новых мутаций. Как правило, болеют мальчики. Частота заболеваемости составляет 2-3 случая на 100000 населения. Заболевание начинается в первые пять лет жизни (90%) ребенка. Ранними признаками болезни являются двигательная неловкость, неустойчивость, частые спотыкания и падения при ходьбе, что обусловливает у таких детей выраженную двигательную пассивность, нежелание ходить из-за страха падения и быстро развивающейся утомляемости. Клинически проявляется атрофией мышц тазового пояса и проксимального отдела ног. Одним из наиболее характерных симптомов данного заболевания является псевдогипертрофия различных групп мышц, наиболее часто поражаются икроножные мышцы, реже дельтовидные, что проявляется высокой плотностью и увеличенными размерами этих

мышц даже в состоянии покоя. Псевдогипертрофии развиваются уже к возрасту 5-6 лет и по мере дальнейшего прогрессирования болезни имеют тенденцию к уменьшению. У некоторых больных развиваются ранние мышечные контрактуры и ретракции сухожилий, особенно ахиллова, исчезают рефлексы, особенно коленные. Ребенку трудно подниматься по лестнице, он опирается руками о бедра, не может прыгать, с большим трудом поднимается с пола. Мышечные атрофии первоначально локализуются в мышцах тазового пояса, с максимальной выраженностью в проксимальных отделах нижних конечностей. Через 3-5 лет распространяются в восходящем направлении на мышцы плечевого пояса, спины и проксимального отдела верхних конечностей, и вскоре ребенок оказывается прикованным к постели. В большинстве случаев миодистрофии Дюшенна, интеллект у таких детей остается нормальным, однако описаны случаи с развитием умственной отсталости. В соматическом статусе у больных с миодистрофией Дюшенна выражена костная патология - в ранних стадиях заболевания типичными нарушениями являются сколиоз, поясничный гиперлордоз, деформации грудной клетки по типу "килевидной" и "ладьевидной" груди, высокий свод стопы. По мере прогрессирования процесса развивается эквиноварусная деформация стоп и контрактуры крупных суставов. При этой форме миопатии отмечаются изменения сердечной мышцы, эндокринной системы. Наиболее частыми нарушениями со стороны сердца являются выраженная тахикардия, аритмии и развитие сердечной недостаточности. Значительно повышается содержание в плазме крови мышечных ферментов и аминокислот (АЛТ, АСТ, КФК, альдолазы, ЛДГ), и увеличение уровня креатинина и аминокислот в моче. Причиной смерти больных чаще всего является развитие дыхательной недостаточности вследствие респираторных и торакодиафрагмальных нарушений.

Течение заболевания обычно быстропрогрессирующее. В возрасте 10-11 лет больные утрачивают способность самостоятельно ходить. Летальный исход наступает в возрасте до 20-22 лет.

Критерии диагноза миодистрофия Дюшенна

1. Рецессивный, Х-сцепленный тип наследования
2. Начало заболевания в возрасте 2-5 лет
3. Слабость и атрофия мышц тазового, плечевого пояса, проксимальных отделов конечностей
4. Псевдогипертрофии преимущественно икроножных мышц
5. Кардиомиопатия
6. Выраженные костно-суставные изменения (сколиоз, поясничный гиперлордоз, деформации стоп и грудной клетки, контрактуры крупных суставов)
7. Первично-мышечный характер изменений при ЭНМГ
8. Признаки первичной мышечной дистрофии в биоптатах скелетных мышц
9. Быстропрогрессирующее течение с глубокой инвалидизацией к 10-15 годам

Миодистрофия Беккера. В 1955 г. Беккер описал легкий вариант миопатии, сцепленной с полом, который носит его имя. Заболевание наследуется по рецессивному, сцепленному с Х-хромосомой типу. Ген заболевания картирован на Х-хромосоме, в локусе Хр21. Как и миодистрофия Дюшенна, данное заболевание обусловлено мутациями гена дистрофина. При отсутствии синтеза дистрофина болезнь фенотипически проявляется формой Дюшенна, при нарушении синтеза дистрофина с изменением длины его молекулы или снижением количества синтезируемого белка развивается форма Беккера. В одной семье обе формы миопатии не встречаются. Заболевание начинается в возрасте после 20 лет. Проявляется псевдогипертрофией икроножных мышц и медленно развивающимися атрофиями и слабостью мышц тазового пояса и бедер при способности к самостоятельной ходьбе и самообслуживанию до 60 лет. Первыми признаками заболевания является слабость и утомляемость при ходьбе и физических нагрузках, выраженные миалгии в ногах, симптомы крампи (у трети пациентов). Постепенно нарастает затруднение при ходьбе и вставании с низкого стула, больные прибегают к использованию вспомогательных приемов (вставание "лесинкой" или "взбирание по самому

себе"). Отмечаются изменения походки по типу утиной, атрофии мышц тазового пояса и бедер (верхние конечности долгое время не вовлекаются в процесс).

Облигатным признаком заболевания является наличие псевдогипертрофий различных (преимущественно икроножных) групп мышц. Частое вовлечение сердечно-сосудистой системы с развитием кардиомиопатий, нарушением ритма и проводимости. В редких случаях отмечаются нейроэндокринные нарушения (гипогенитализм, атрофия яичек). Интеллект при этой форме не страдает. На поздних стадиях заболевания присоединяются костно-суставные деформации. Повышение активности КФК в сыворотке крови. В некоторых случаях определяется миоглобинурия. На ЭНМГ - первично-мышечный характер поражения.

Критерии диагноза миодистрофия Беккера

1. Рецессивный, Х-сцепленный тип наследования
2. Дебют заболевания в возрасте 10-20 лет
3. Слабость и атрофии мышц тазового пояса и бедер
4. Псевдогипертрофии икроножных мышц
5. Признаки первичной мышечной дистрофии в биоптате скелетных мышц
6. Первично-мышечный характер изменений при проведении ЭНМГ обследования
7. Медленно прогрессирующее течение

Конечностно-поясная форма Эрба. Тип наследования аутосомно-рецессивный, часто встречаются спорадические случаи. Встречается в трех вариантах — раннем, типичном и позднем. Из них наиболее частый типичный, юношеский вариант. Чем раньше начинается заболевание, тем более злокачественно оно протекает. При позднем варианте течение более благоприятное. Больные длительное время могут ходить и обслуживать себя. Наблюдаются случаи приостановки прогрессирования заболевания на некоторое время. Болеют лица мужского и женского пола, однако первые чаще. У больных, обычно на втором десятилетии жизни, развивается слабость мышц тазового пояса и проксимального отдела нижних конечностей, а затем и их атрофия. В дальнейшем в процесс вовлекаются мышцы плечевого пояса и проксимального отдела рук. Псевдогипертрофии при этой форме незначительны и бывают редко. Походка и статика у больных изменены, хотя и меньше, чем при форме Дюшенна. Поднимаясь, больной опирается на окружающие предметы. Из-за слабости длинных мышц спины, ягодичных и брюшных мышц усиливается лордоз и походка напоминает утиную. Из-за слабости передних зубчатых мышц появляются крыловидные лопатки. Вследствие атрофии трапециевидной мышцы возникает симптом “свободных плеч”. Больного можно взять за плечи и свободно приподнять плечевой пояс вверх. При этом голова как бы утопает между лопатками. Из мышц живота больше атрофируются прямые и косые и сохраняются поперечные, вследствие чего талия у больных очень тонкая (“осиная талия”). Рано поражаются круговая мышца рта и круговые мышцы глаз. Вследствие этого больной не может сложить губы трубочкой, не может свистеть, при смехе углы рта не поднимаются вверх, а ротовая щель растягивается в стороны (поперечная улыбка). Из-за псевдогипертрофии губы оттопыриваются (губы тапира). Длинные мышцы конечностей атрофируются не только в поперечнике, но и на концах (концевые атрофии), вследствие чего возникает бугристость мышц. В результате атрофии мышц и их укорочения активные и пассивные движения в суставах ограничены. Из-за слабости мышц и связочного аппарата снижаются или отсутствуют сухожильные рефлексы, отмечается “разболтанность” суставов. С годами масса тела увеличивается, особенно развивается подкожно-жировой слой, мышцы атрофируются все больше, что приводит к резкому ограничению активных движений и впоследствии - к полной обездвиженности больных.

Критерии диагноза конечностно-поясной формы Эрба

1. Аутосомно-рецессивный тип наследования
2. Дебют заболевания в возрасте 3-14 лет
3. Слабость и атрофии мышц плечевого пояса, лопаток и проксимальных отделов верхних конечностей

4. Дегенеративные изменения мышечных волокон в биоптатах скелетных мышц
5. Первично-мышечный характер изменений при проведении ЭНМГ
6. Прогрессирующее течение

Плечелопаточно-лицевая форма Ландузи-Дежерина. Это наиболее легкая форма заболевания. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Ген заболевания картирован в локусе 4qter35. Частота встречаемости 0,9-2,0 на 100000 населения. Дебют заболевания в детском возрасте, семейный характер болезни с преимущественным поражением мышц лица. Возраст заболевания довольно вариабелен, обычно начало заболевания происходит в возрасте 15-25 лет. Прогрессирует очень медленно и мало влияет на трудоспособность больных. Первыми признаками болезни являются слабость и атрофии мимических мышц лица (при интактных жевательных, височных, глоточных и глазодвигательных мышцах) и плечевого пояса (крыловидные лопатки, горизонтальное расположение ключиц, уплощение передней стенки грудной клетки и ограничение объема движений верхних конечностей). Внешний вид больного довольно типичен. Выпяченные вперед губы, сглаженные складки лица, часто выражен лагофтальм, больные не могут свистеть и пить через соломинку, лицо больных бедно мимикой, без морщин - “миопатическое”. Одновременно развивается слабость передних мышц голени. Для данной формы характерно наличие псевдогипертрофий различной степени выраженности, отмечаются костно-суставные деформации. У женщин заболевание протекает тяжелее, чем у мужчин. На умственные способности заболевание не влияет. Такие больные могут иметь детей, половина из которых также предрасположена к заболеванию этой формой миопатии. Течение заболевания медленно прогрессирующее. Миодистрофический процесс распространяется по нисходящему типу, образуя соответствующие варианты течения заболевания.

В структуре заболевания выделяют инфантильную форму данной мышечной дистрофии, развивающуюся в возрасте 3-6 лет с быстрым прогрессированием и обездвиженностью к 15-20 годам жизни.

Критерии диагноза плечелопаточно-лицеваой формы Ландузи-Дежерина.

1. Аутосомно-доминантный тип наследования
2. Дебют заболевания в возрасте 15-25 лет
3. Распространяется по нисходящему типу - слабость и атрофии мышц лица, плечевого пояса и передней группы мышц голеней
4. Первично-мышечный характер изменений при проведении ЭНМГ
5. Медленно прогрессирующее течение

Другие формы миопатии встречаются значительно реже. Среди них выделяют офтальмоплегическую, дистальную, врожденные формы.

Офтальмоплегическая форма миопатии начинается с птоза век, затем постепенно присоединяется неподвижность глазных яблок. Реже процесс переходит на мышцы лица и шею. Некоторые ученые полагают, что офтальмоплегическая форма миопатии является легким вариантом плечелопаточно-лицевой формы.

Дистальная форма миопатии проявляется постепенно развивающейся слабостью и атрофией мышц дистального отдела конечностей. Заболевание начинается в возрасте 40-60 лет и прогрессирует очень медленно. Клинически напоминает невральную амиотрофию Шарко-Мари-Тутса, однако у больных не бывает чувствительных расстройств. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Врожденные (непрогрессирующие) доброкачественные формы миопатии, выделенные в последние годы, при которых поражаются миофибриллы или субклеточные структуры (митохондрии). Клинически они проявляются слабостью и дряблостью мышц преимущественно проксимального отдела конечностей. Начинаются они рано, не прогрессируют. Выделено несколько вариантов *врожденных миопатий* — миопатия центрального стержня, нитевидная, центрально-ядерная, миопатия с гигантскими митохондриями, немалиновая и др.

Критерии диагноза

1. Дебют заболевания в неонатальном периоде
2. Миопатический симптомокомплекс:
   - мышечная слабость
   - мышечная гипотония
   - мышечные гипотрофии
   - гипорефлексия
3. Костно-суставные деформации:
   - кифосколиоз
   - дислокация бедер
   - сгибательные контрактуры пальцев
4. Задержка моторного развития
5. Непрогрессирующий или медленнопрогрессирующий характер течения
6. Наличие характерных изменений в биоптате скелетных мышц
7. Первично-мышечный характер изменений при проведении ЭНМГ (снижение амплитуды и длительности мышечного потенциала)

Вторичные прогрессирующие мышечные дистрофии (амиотрофии)

К этой группе ПМД относятся нервно-мышечные заболевания с преимущественным поражением периферического двигательного нейрона, т.е. спинальные и невральные амиотрофии. Мышечные атрофии развиваются вторично, в связи с их денервацией.

Патогенез и патанатомия вторичных прогрессирующих мышечных дистрофий.

Механизм развития вторичных прогрессирующие мышечных дистрофий с первичным поражением периферического мотонейрона на различных уровнях (от передних рогов и корешка спинного мозга до периферических нервов и нервно-мышечных синаптических связей. Причем в случае невральной амиотрофии наступает перерождение осевых цилиндров и миелиновой оболочки. При спинальных – происходит демиелинизация передних корешков, дистрофические изменения клеток передних рогов локализующиеся в основном в. области шейного и поясничного утолщения. Уже на ранних стадиях развития процесса выявляются вегетативно-сосудистые нарушения вегетативно-соудистого обеспечения конечностей.

Клинические формы вторичных прогрессирующие мышечных дистрофий

1. Спинальные амиотрофии
   - детская Верднига-Гоффманна
   - юношеская Кугельберга-Веландера
2. Невральные амиотрофии
   - невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тутса
   - интерстициальный неврит Дежерина-Сотта
   - невральная амиотрофия Руси-Леви

Спинальные амиотрофии. Выделяют два варианта спинальных амиотрофий - детскую Верднига-Гоффманна и юношескую Кугельберга-Веландера. В последние годы установлено, что это одно и то же заболевание, но проявляющееся в разном возрасте. Спинальные мышечные атрофии детского возраста наследуются по аутосомно-рецессивному типу. Вероятно, для всех форм спинальных мышечных атрофий детского возраста характерно существование различных типов мутаций одного и того же гена.

Диагностика спинальных амиотрофий основывается на данных электромиографического исследования больных и биопсии мышц. На электромиограмме отмечаются спонтанные разряды как следствие раздражения клеток передних рогов и единичные потенциалы при напряжении мышц. Биопсия выявляет поля, состоящие из атрофированных и нормальных

мышечных волокон. При биохимическом исследовании крови изменения не отмечаются, лишь в конечных стадиях заболевания определяются увеличение креатинина и креатинкиназы в крови и креатинурия.

Спинальная амиотрофия Верднига-Гоффманна. Тип наследования - аутосомно-рецессивный. Ген спинальной мышечной атрофии картирован на хромосоме 5q11.2-13.3. Развивается на первом году жизни ребенка. В анамнезе позднее, вялое шевеление плода во время беременности. Отмечается прогрессирующая атрофия мышц туловища и проксимальных отделов конечностей без вовлечения в процесс мускулатуры лица. Диффузная мышечная гипотония, гиподинамия. Из-за слабости мышц и связочного аппарата ребенок не может ходить и сидеть. Наблюдаются редкие фибриллярные и фасцикулярные подергивания, тремор пальцев рук. Не вызываются сухожильные рефлексы. Чувствительные и психические расстройства не отмечаются. Атрофии мышц часто маскируются обильным развитием подкожной жировой клетчатки. Грудная клетка часто уплощена из-за слабости межреберных мышц. Из-за слабости скелетной дыхательной мускулатуры и диафрагмы часты легочные осложнения. На поздних стадиях больные погибают из-за паралича диафрагмы и бульбарных расстройств. При проведении ЭНМГ обследования выявляется поражение передних рогов спинного мозга (периферического двигательного мотонейрона). Течение быстро прогрессирующее (злокачественное), летальный исход через 1-4 года.

Критерии диагноза спинальная амиотрофия Верднига-Гоффманна

1. Аутосомно-рецессивный тип наследования
2. Дебют заболевания в пренатальный период и первые 6 месяцев жизни
3. Симптомокомплекс "вялого ребенка" с выраженной генерализованной мышечной гипотонией, слабостью и атрофиями мышц туловища и проксимальных отделов конечностей, мышечные фибриллярные, фасцикулярные подергивания
4. Задержка моторного развития
5. Наличие в биоптатах скелетных мышц мелких круглых волокон, гипертрофированных волокон первого типа и атрофированных волокон первого и второго типов
6. Признаки денервации при проведении ЭНМГ
7. Быстропрогрессирующее течение с летальным исходом в первые годы жизни

Юношеская форма спинальной амиотрофии Кугельберга-Веландера. Тип наследования - аутосомно-рецессивный. Развивается заболевание на втором или третьем десятилетии жизни и характеризуется появлением слабости и атрофий. Атрофии обычно симметричны, равномерны и локализуются преимущественно в мышцах тазового пояса и проксимальных отделов нижних конечностей. Атрофии других групп мышц присоединяются в более поздние стадии. Наблюдаются фасцикулярные подергивания, но из-за чрезмерного развития подкожно-жировой клетчатки у большинства больных их заметить трудно. Для данной формы характерно наличие псевдогипертрофий, преимущественно икроножных и ягодичных мышц, иногда дельтовидных мышц. При проведении ЭНМГ обследования выявляется поражение передних рогов спинного мозга (периферического двигательного мотонейрона). Течение заболевания медленно-прогрессирующее (доброкачественное), возможны ремиссии.

Критерии диагноза спинальная амиотрофия Кугельберга-Веландера

1. Аутосомно-рецессивный тип наследования
2. Дебют заболевания в возрасте после 18 месяцев жизни, чаще во 2-3 десятилетии
3. Слабость и атрофии мышц тазового пояса и проксимальных отделов нижних конечностей с вовлечением в поздних стадиях мышц проксимальных отделов верхних конечностей
4. Умеренные псевдогипертрофии
5. Наличие в биоптатах скелетных мышц нормальных, гипертрофированных и атрофированных мышечных волокон, отсутствие дифференцировки волокон на типы
6. Признаки денервации при проведении ЭНМГ
7. Медленно прогрессирующее течение с относительно благоприятным прогнозом

Невральные амиотрофии. К этой группе заболеваний относятся невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тутса, интерстициальный неврит Дежерина-Сотта и невральная амиотрофия Руси-Леви (наследственная арефлексия).

Невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тутса. Наследуется заболевание аутосомно-доминантно с высокой пенетрантностью патологического гена. Описаны редкие случаи аутосомно-рецессивного типа наследования с более тяжелым течением заболевания. Много спорадических случаев 57%. Начинается в возрасте 20-30 лет постепенно нарастающей атрофией мышц ног, а затем и рук. В отличие от спинальных амиотрофий процесс начинается с дистального отдела конечностей. В начале поражается перонеальная группа мышц, затем икроножные мышцы. Стопа напоминает стопу Фридрейха, свисает, появляется степпаж при ходьбе. В дальнейшем процесс распространяется и на проксимальные отделы ног, однако значительной атрофии их не происходит, вследствие чего ноги больных напоминают ноги «аиста». Через несколько лет начинается атрофия мышц рук. Вначале поражаются мышцы кистей. Кисть приобретает форму «обезьяньей лапы»; позже атрофируются мышцы предплечья и рука принимает форму «перевернутой бутылки». Мышцы туловища не поражаются. Угасают сухожильные рефлексы, вначале ахилловы, затем коленные и рефлексы на верхних конечностях. Несмотря на выраженную атрофию мышц, больные длительное время сохраняют способность ходить. Наряду с двигательными расстройствами, отмечается нарушение всех видов чувствительности, особенно температурной и болевой, в дистальных отделах конечностей. Иногда наблюдаются трофические расстройства в виде цианоза и отека кожных покровов. В типичных случаях болезнь прогрессирует медленно. Наблюдаются случаи стационарного течения.

Критерии диагноза невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тутса

1. Аутосомно-доминантный тип наследования
2. Дебют заболевания в возрасте 20-30 лет
3. Слабость и атрофии мышц дистальных отделов нижних конечностей с вовлечением в поздних стадиях мышц дистальных отделов верхних конечностей
4. Периферический тип нарушения чувствительности
5. Наличие в биоптатах скелетных мышц нормальных и атрофированных мышечных волокон, отсутствие дифференцировки волокон на типы
6. Деформации стоп (стопа Фридрейха)
7. Значительное снижение скорости проведения импульса по периферическим нервам
8. Медленно прогрессирующее течение с относительно благоприятным прогнозом

Интерстициальный гипертрофический неврит Дежерина-Сотта. Описаны аутосомно-доминантные и аутосомно-рецессивные формы наследования. Начинается в раннем детском возрасте, прогрессирует очень медленно, нередко с клиническими ремиссиями. В клинической картине заболевания много общего с невральной амиотрофией Шарко-Мари-Тутса, но, помимо этого, отмечается заметное утолщение нервных стволов, их бугристость и болезненность при пальпации. Полагают, что это особый вариант невральной амиотрофий - невральная амиотрофия типа Б, а форма Шарко-Мари-Тутса - вариант типа А.

Критерии диагноза интерстициальный гипертрофический неврит Дежерина-Сотта.

1. Аутосомно-рецессивный тип наследования
2. Дебют заболевания в первые 2 года жизни
3. Задержка моторного развития
4. Слабость и атрофии мышц дистальных отделов конечностей, по мере прогрессирования вовлечение проксимальных отделов
5. Атаксия
6. Нарушения чувствительности
7. Деформации кистей и стоп, выраженный сколиоз
8. Значительное снижение скорости проведения импульса по периферическим нервам (менее 12 метров в секунду)

9. Выраженная сегментарная демиелинизация, луковицеподобные образования в биоптатах периферических нервов
10. Быстропрогрессирующее течение с глубокой инвалидизацией ко 2-3 десятилетию жизни

Невральную амиотрофию Руси-Леей (наследственную арефлексию) считают как бы рудиментарной формой невральной амиотрофий Шарко-Мари-Тутса. Начинается заболевание в раннем детском возрасте. Проявляется слабостью мышц дистального отдела конечностей, арефлексией, снижением глубокой чувствительности и стационарным течением.

Лечение прогрессирующих мышечных дистрофий

Лечение больных миопатией мало эффективно, т.к. первичный биохимический дефект до сих пор не найден, а этиологическая терапия пока не разработана. Однако ПМД не следует относить к числу заболеваний, не подлежащих лечению. Воздействие на различные стороны патогенеза в значительной степени позволяет улучшить состояние больного и замедлить прогрессирование миодистрофического процесса. Наибольшего успеха можно добиться при условии рано начатого лечения и непрерывного его проведения.

В настоящее время основу предлагаемых схем составляют различные сочетания режима, диеты, симптоматической медикаментозной терапии, физиопроцедур, массажа, ЛФК, санаторно-курортного лечения, а при наличии грубых ретракций сухожилий – и ортопедические мероприятия, направленные на коррекцию двигательного дефекта.

Режим имеет особое значение для больного ПМД. Он предусматривает такую двигательную нагрузку, которая способствовала бы силы мышц, их тренированности, но не приводила бы к переутомлению. Гипокинезия и связанные с ней уменьшения обмена в мышечной ткани, способствуют углублению дефекта.

Диета больных миопатией должна включать в достаточном количестве свежие овощи и фрукты, сырое молоко, творог, масло, яйца, орехи, мед, морковь, овсяные крупы. Им противопоказан алкоголь. Не рекомендуется кофе, чай, пряности, сахар, картофель, капуста, первые горячие блюда.

Медикаментозное лечение предусматривает стимулирующее влияние *на синтез белков* в организме. Для этого больным назначаются белковые лекарственные препараты, аминокислоты (метионин, гликокол, аминалон, глютаминовая кислота, церебролизин, лейцин и др.), анаболические гормоны (нерабол, ретаболил), которые в ряде случаев могут вызвать побочный эффект, не стероидные анаболики (оротат калия). С целью *общеукрепляющей терапии* применяются витамины группы В, С, А, Д, Е, биогенные стимуляторы. В комплексном лечении ПМД применяются *сосудорасширяющие средства* (никотиновая кислота, компламин, трентал) в сочетании с ЛФК, массажем, физиопроцедурами. С целью *улучшения энергетического обеспечения* назначаются макроэрги (АТФ, рибоксин). Для *улучшения нервно-мышечной проводимости* в ряде случаев показано назначение антихолинестеразных средств (прозерин, оксазил, галантамин). В литературе описывается применение аллопуринола при Х-сцепленных миодистрофиях, анаприлина (обзидана), солей лития, которые оказывают *влияние на циклазную систему, ингибируют распад адениловых нуклеатидов, улучшают метаболизм в мышце*.

Цели медикаментозного лечения:

1. Синтез белков в организме
   а) белковые лекарственные препараты, аминокислоты *(метионин, гликокол, аминалон, глютаминовая кислота, церебролизин, лейцин и др.),*
   б) анаболические гормоны *(нерабол, ретаболил),*
   в) нестероидные анаболики *(оротат калия).*
2. Общеукрепляющая терапия
   а) витамины группы В, С, А, Д, Е,
   б) биогенные стимуляторы.

3. Сосудорасширяющие средства *(никотиновая кислота, компламин, трентал)* в сочетании с ЛФК, массажем, физиопроцедурами.
4. Улучшение энергетического обеспечения (макроэрги - *АТФ, рибоксин*).
5. Улучшение нервно-мышечной проводимости (антихолинестеразных средств - *прозерин, оксазил, галантамин*).
6. Влияние на циклазную систему, ингибирование распада адениловых нуклеатидов, улучшение метаболизма в мышце *(аллопуринол* при Х-сцепленных миодистрофиях, *анаприлин, соли лития).*

Комплексное лечение ПМД направлено на:

1. Регуляцию обменных процессов (аминокислоты, гормоны, витамины, диета)
2. Улучшение энергетического обеспечения (АТФ, рибоксин)
3. Вегетативную регуляцию (физиопроцедуры, ЛФК, массаж, сосудистые препараты, пахикарпин)
4. Улучшение нервно-мышечной проводимости (антихолинестеразные препараты)
5. Мобилизацию адаптационно-трофических механизмов
6. Ортопедическую коррекцию.

Лечение должно быть:

1. ранним,
2. длительным (2-3 месяца),
3. систематическим (2-3 курса в год),
4. под контролем клинических, биохимических и электрофизиологических показателей.

Профилактика ПМД

Предупреждение ПМД тесно связано с решением общих медико-генетических проблем – ранней диагностики, клинико-генеалогического анализа, определение типа наследования, выявление гетерозигот, расшифровки причин возникновения и механизмов развития спорадических случаев заболевания.

Диагностика ПМД

Диагностика ПМД основывается на: результатах анамнеза, клиники, биохимических тестов, данных ЭМГ и электродиагностики.

Миотония

Миотония Томсена. Миотония впервые описана датским врачом Ю. Томсеном, который болел сам и в пяти поколениях своей семьи наблюдал 20 человек, страдающих этой болезнью. Заболевание наследуется аутосомно-доминантно, редко аутосомно-рецессивно. *Частота* 0,3-0,7 на 100000. Начало заболевания с детского и юношеского возраста. *Клинически проявляется* своеобразным нарушением двигательного акта. После первого активного сокращения мышцы возникает тоническое ее напряжение, из-за чего затруднено расслабление. Сжав кисть в кулак, больной с трудом ее разжимает. Такое затруднение возникает в начале движения, при последующих движениях оно уменьшается. Мышца как бы “разрабатывается”. Указанные затруднения усиливаются на холоде, а также под влиянием эмоций и уменьшаются в тепле. Наиболее ранним симптомом миотонии является спазм мышц ног, выявляемый при ходьбе. Больной по прямой линии идет удовлетворительно, но если ему надо подняться по лестнице или повернуть в сторону, т. е. включить в двигательный акт другую группу мышц, он вначале как бы застывает, с трудом преодолевает первую ступеньку, а дальше поднимается быстрее и легче. Если стоящего больного слегка толкнуть, он падает, так как необходимые для поддержания равновесия мышцы не в состоянии своевременно сократиться. Если при быстрой ходьбе или беге больной споткнется, то также не удерживает равновесия и падает. Больной миотонией не может сесть на корточки, опираясь всей подошвой о пол. Он может присесть только на пальцах, а пятки отрывает от пола. Из-за повышенного тонуса и нарушения синкинезии век и глазных яблок может наблюдаться ложный симптом Грефе. Отмечается миотоническая реакция и при аккомодации. Если больному быстро приблизить книгу к глазам

или отдалить от глаз, то он различает буквы не сразу, а через некоторое время, как бы адаптируясь к расстоянию. Вторым кардинальным симптомом миотонии является извращение механической возбудимости мышц. Так, при ударе молоточком по тенару возникает спазм мышц, быстрое приведение большого пальца к кисти и медленное, постепенное его отведение. При ударе по разгибателям кисти с радиальной стороны предплечья наблюдается быстрая дорзальная флексия кисти и медленное, ступенеобразное ее опускание. При ударе молоточком по мышцам плечевого пояса, ягодичным мышцам и языку на месте удара остается мышечный валик (симптом «валика»), который сглаживается постепенно. Отмечается миотонический тип сухожильных рефлексов. После сокращения мышца расслабляется очень медленно. Мышечная система развита хорошо «атлетический тип». Сухожильные рефлексы и сила снижены. У больных извращена электрическая возбудимость исчерченной мускулатуры. При электрическом раздражении сокращение мышцы сохраняется некоторое время после прекращения раздражения. Течение заболевания прогрессирующее в первые годы с последующей стабилизацией.

Критерии диагноза миотония Томсена

1. Тип наследования аутосомно-доминантный, редко аутосомно-рецессивный
2. Дебют заболевания в детском и юношеском возрасте
3. При быстрых движениях возникает оцепенение (спазм мышц)
4. Спазм мышц усиливается на холоде, под влиянием эмоций и уменьшаются в тепле
5. Гипертрофия мышц, «атлетический тип сложения
6. Симптом «валика» в месте удара по мышце
7. Сухожильные рефлексы и сила снижены
8. При электрическом раздражении сокращение мышцы сохраняется некоторое время после прекращения раздражения
9. Наличие в биоптатах скелетных мышц гипертрофированных мышечных волокон, с наличием вакуолей
10. Медленно прогрессирующее течение с последующей стабилизацией

Лечение больных преследует цель стабилизации проницаемости клеточных мембран путем введения внутримышечно сульфата хинина, внутривенно кальция хлорида, магния сульфата внутривенно или внутримышечно; кофеина, брома, аскорбиновой кислоты, дифенина — перорально. Положительный эффект наблюдается от тепловых процедур, массажа, гальванизации и фарадизации нервных стволов. Больные должны избегать пищевых продуктов, богатых солями калия (картофеля, изюма и др.), а также физических перенапряжений. Больные миотонией не должны купаться в холодной

Миастения

Миастения – это синаптическая болезнь поперечнополосатых мышц, обусловленная иммунными нарушениями, главным признаком которой являются преходящая мышечная слабость и патологическая утомляемость.

Миастения впервые описана Т.Виллисом в1672 г. Частота встречаемости 0,5 -5 на 100000 населения. Это заболевание в генетическом плане изучено недостаточно. В некоторых семьях отмечен аутосомно-доминантный тип наследования заболевания с низкой пенетрантностью патологического гена. Заболевание может начинаться в любом возрасте, но преимущественно в молодом. Болеют чаще женщины (1:2).

Этиология. Это мультифакториальное заболевание, в происхождении которого имеют значение как наследственные, так и средовые факторы.

Патогенез – снижение чувствительности постсинаптических мембран к ацетилхолину, различная патология тимуса, многообразные аутоиммунные нарушения, патология ЦНС (гипоталямической области).

Патогенез - определенное значение имеет патология эндокринных желез: надпочечников, щитовидной и особенно вилочковой. Миастенические явления обусловлены нарушением

синаптической передачи нервных импульсов. Можно допустить, что на концах синапсов выделяется мало ацетилхолина или он усиленно разрушается холинэстеразой, поэтому ингибиторы холинэстеразы (прозерин и его аналоги) значительно уменьшают миастенические явления. Через несколько минут после введения прозерина больные начинают лучше говорить и глотать пищу, лучше двигаться. Такое состояние длится 2-3 ч, а потом снова развивается слабость. Улучшение состояния больных наступает также при приеме солей калия как стабилизатора ацетилхолина. При миастении отмечаются аутоиммунные сдвиги, которые частично можно объяснить наследственными особенностями организма. Функции вилочковой железы, влияющей на антителообразование, повышены. Предполагается, что антитела "соревнуются" с ацетилхолином за постсинаптическую часть двигательной пластинки, блокируют ее и делают недоступной ацетилхолину. У многих больных миастенией находят персистирующий тимус, тимому или гиперплазию тимуса. В последнее время из вилочковой железы выделен гамма-бутиробетаин, вызывающий снижение чувствительности концевых постсинаптических пластинок. В настоящее время выдвинута диспластическая теория миастении. При электронной микроскопии мышц больных миастенией выявлены изменения пресинаптических и постсинаптических структур. В пресинаптических структурах отмечается повышенная плотность аксоплазмы. Синаптические складки деформированы, уменьшены, синаптическая щель почти отсутствуют. Известно, что при миастении наблюдаются ремиссии, которые длятся иногда много лет, однако указанные изменения синаптических структур сохраняются и в период ремиссий, что свидетельствует о наследственном характере изменений.

Классификация миастении (Гехт Б.М. 1965 г.)

1. В возрастном аспекте: миастения новорожденных (у детей рожденных от матерей болеющих миастенией), врожденная (от здоровых родителей), ювенильная, миастения зрелого возраста, миастения пожилого возраста.
2. Степень генерализации двигательных расстройств (генерализованная форма, локальные формы с поражением глазодвигательных, бульбарных, мимических туловищных мышц или «глазная», «бульбарная», «скелетная» формы; указываются также дыхательные нарушения если они имеются.
3. Степень тяжести двигательных расстройств: легкая, средняя, тяжелая.
4. Течение миастенического процесса: ремитирующее, (миастенические эпизоды), непрогрессирующее (миастеническое состояние), прогрессирующее, злокачественное.
5. Степень компенсации двигательных расстройств под влиянием АХП: полная (вплоть до восстановления работоспособности), неполная (восстанавливается способность к самообслуживанию), плохая (больные остаются в тяжелом состоянии и нуждаются в самообслуживании).

В клинической картине миастении отмечается мышечная слабость и повышенная утомляемость всей поперечнополосатой мускулатуры, особенно мышц лица и шеи. Наиболее часто поражаются глазодвигательные мышцы, жевательные, мимические, бульбарные. Нарушаются и функции мышц конечностей, особенно проксимальных отделов, шеи (свисающая голова), туловища. Могут развиваться опасные для жизни больного дыхательные нарушения за счет поражения межреберных мышц и диафрагмы. Вначале у больных отмечаются затруднения при произвольных движениях глаз, появляется двоение в глазах, затем присоединяются затруднения при глотании и разговоре, появляется слабость мышц шеи. Больной с трудом удерживает голову. Затем возникает слабость и повышенная утомляемость мышц конечностей, из-за чего больной с трудом ходит и не в состоянии себя обслужить. Из-за слабости жевательных мышц затруднено жевание пищи. Затрудняется глотание, больные с трудом проглатывают пищу, а в дальнейшем и слюну, которая начинает вытекать у них изо рта. Речь у больных гнусавая, тихая, затухающая. Из-за затруднения глотания у них нередко развиваются аспирационные пневмонии, которые могут стать причиной смерти. Мышечная слабость непостоянна. Утром больные чувствуют себя лучше, а днем и особенно вечером, состояние значительно ухудшается. Помимо физической нагрузки, ее усугубляют такие

факторы, как менструация, эмоции, инфекции, повышение окружающей температуры, в том числе горячие ванны, чай. После отдыха, ночного сна, а также при низкой температуре сила мышц временно увеличивается, но после небольших физических нагрузок снова наступает утомление. Эта лабильность двигательных расстройств чрезвычайно типична для миастении и имеет большое диагностическое значение. Расстройств чувствительности не отмечается. Сухожильные рефлексы угнетены. Механическая возбудимость мышц не повышена, а при исследовании мышечной возбудимости фарадическим током определяется так называемая миастеническая реакция Жоли, выражающаяся в том, что первое мышечное сокращение бывает достаточным, а последующие быстро затухают, вплоть до полного исчезновения.

Критерии диагноза миастения

1. Мультифакториальное заболевание
2. Начало заболевания чаще до 40 лет у женщин
3. Преходящая мышечная слабость локальная или распространенная
4. Патологическая утомляемость мышц
5. Положительная прозериновая проба
7. Миастеничeской характер изменений при ЭНМГ
8. Течение чаще ремитирующее, реже - непрогрессирующее, прогрессирующее, злокачественное.

Лечение больных миастенией индивидуально. Если миастения обусловлена тимомой, радикальным методом лечения является тимэктомия. При отсутствии показаний к оперативному лечению назначают антихолинестеразные препараты (прозерин, галантамин, нивалин, оксазил и др.). Дозу препарата подбирают до получения терапевтического эффекта. Положительный эффект отмечен при применении глюкокортикоидов (иммунодепрессивное и тимолитическое действие, стимулируют проведение нервного импульса в нервно-мышечном синапсе) и антилимфоцитарного и антитимусного глобулина. С целью стабилизации ацетилхолина и адреналина назначают эфедрин. Так как наблюдается привыкание к антихолинестеразным препаратам, их необходимо периодически менять и следить за оптимальной дозой. При резистентных формах миастении назначаются цитотоксические иммунодепрессанты (азатиоприн, хлорбутин, циклофосфамид).

При недостаточном введении антихолинэстеразных препаратов у больных может наступить *миастенический криз* - генерализованная слабость скелетной и висцеральной мускулатуры, бульбарные расстройства, нарушение дыхания, из-за чего больной может погибнуть. В таких случаях вводят внутривенно прозерин, а затем введение повторяют подкожно до получения терапевтического эффекта.

При передозировке антихолинэстеразных препаратов или продолжении их введения во время ремиссии у больных может наступить *холинергический криз* — фасцикулярные подергивания мышц, судороги, брадикардия, слюнотечение, потливость, боль в животе, усиленное выделение бронхиальной слизи, миоз, страх смерти, ступор, периферическая сосудистая недостаточность. В этих случаях необходимо прекратить введение прозерина и повторно вводить 0,1 % раствор атропина сульфата по 0,5—1,0 мл через 10—15 мин до прекращения приступа, отсасывать бронхиальную слизь, а при нарушении дыхания применить аппаратное или искусственное дыхание.

Так как лечение больных миастенией антихолинэстеразными препаратами проводится длительное время, то для предотвращения холинергических кризов больным необходимо вводить атропина сульфат 0,1—0,2 мл 0,1 % раствора на 1 мл 0,05 % раствора прозерина.

При отсутствии эффекта от медикаментозного лечения проводят рентгенотерапию вилочковой железы или тимэктомию. Тимэктомия более эффективна у молодых женщин, чем у мужчин.

Пароксизмальные миоплегии

Наследственные пароксизмальные миоплегии - генетически детерминированные нервно-мышечные заболевания, обусловленные нарушениями обмена калия и характеризующиеся приступами вялого паралича скелетных мышц вследствие утраты способности мышечных волокон к возбуждению и сокращению. Выделяют гипокалиемическую, гиперкалиемическую и нормокалиемическую формы наследственных пароксизмальных миоплегий.

Пароксизмальная миоплегия - редкое заболевание, впервые описано Гольдфламом и Вестфалем в 1875 г. Наследуется по аутосомно-доминантному типу с полной пенетрантностью у мужчин и неполной - у женщин. Мужчины болеют значительно чаще женщин (3:1). Заболевание обычно начинается на втором десятилетии жизни. С годами симптомы уменьшаются или оно трансформируется в другое заболевание (миопатия, эпилепсия).

Патогенез пароксизмальной миоплегии связывают с нарушением обмена калия и натрия. Во время приступа у одних больных резко снижается концентрация калия в крови (гипокалиемическая форма), у других, наоборот, повышается (гиперкалиемическая форма), у третьих концентрация калия не меняется (нормокалиемическая форма), но меняется концентрация натрия.

*Клинически з*аболевание проявляется периодически наступающими параличами, которые чаще развиваются ночью под утро или вечером перед засыпанием и реже днем. Параличи происходят по моно-, геми- или паратипу. Больше страдают проксимальные отделы конечностей. Во время приступа миоплегии понижается тонус мышц, исчезают сухожильные рефлексы, мышцы не реагируют на механические и электрические раздражения. Длительность приступа от нескольких минут до нескольких суток, с постепенным восстановлением силы. Заболевание протекает хронически, годами. За всю жизнь у больного может быть 2—3 приступа миоплегии, но они могут повторяться и значительно чаще.

Лечение больных пароксизмальной миоплегией патогенетическое и зависит от ее формы. При гипокалиемической форме необходимо введение солей калия (калия хлорид, калия бромид) от 2 до 25 г в сутки, антагониста альдостерона - альдактон от 100 до 200 мг в сутки, верошпирона, переливание крови, гальванический воротник по Щербаку с кальцием, ограничение употребления жидкости, углеводов и соли. При нормокалиемической форме назначают натрия хлорид. Во всех случаях больным необходимо назначать общеукрепляющие средства, АТФ, прозерин. Во время приступа больной не должен лежать, так как покой усиливает миоплегические явления. Больные должны избегать переохлаждения и физических перегрузок.

Гипокалиемическая форма наследственной пароксизмальной миоплегии

Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу с пониженной пенетрантностью патологического гена у женщин. Ген заболевания расположен на первой хромосоме, в локусе 1q31-32. Заболевание возникает в возрасте 10-20 лет жизни. Провоцирующими факторами развития болезни являются обильная, богатая углеводами пища, злоупотребление поваренной солью, отрицательные эмоции, чрезмерные физические нагрузки, прием некоторых медикаментов. Время возникновения приступов пароксизмальной миоплегии обычно связано с циклом сон-бодрствование. Приступ развивается ночью или под утро, могут присутствовать генерализованные и парциальные приступы. В момент приступа определяется снижение мышечной силы, гипотония и гипорефлексия. Иногда в процесс вовлекается дыхательная мускулатура. Приступ, как правило сопровождается вегетативными нарушениями, часто с развитием олигурии или анурии. Продолжительность приступа варьирует от 30 минут до нескольких дней. Восстановление происходит постепенно, последовательно, начиная с дистальных групп мышц. В возрасте 40-50 лет приступы обычно урежаются, иногда совсем исчезают.

Течение заболевание медленно прогрессирующее, иногда генерализованный приступ может закончиться летальным исходом из-за расстройства дыхания или нарушений сердечной деятельности.

Критерии диагноза гипокалиемическая форма наследственной пароксизмальной миоплегии

1. Аутосомно-доминантный тип наследования
2. Дебют заболевания в возрасте 10-20 лет
3. Приступы генерализованной или парциальной мышечной слабости, сопровождающиеся снижением мышечного тонуса и сухожильных рефлексов, вегетативными симптомами
4. Пониженное содержание калия в крови в момент приступа (менее 3 ммоль\л)
5. Медленно прогрессирующее течение

Гиперкалиемическая форма наследственной пароксизмальной миоплегии

Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу с высокой степенью пенетрантности мутантного гена. Ген данной формы локализуется на хромосомах 17q23 и 1q25.3 . Первые признаки заболевания возникают в возрасте 10-20 лет, провоцируются голоданием, употреблением в пищу продуктов с высоким содержанием калия, физическими перегрузками и характеризуются возникающими в дневное время приступами (чаще парциальными) снижения мышечной силы, сопровождающимися вегетативными, чувствительными нарушениями. В начале приступа появляются парестезии в области лица или дистальных отделов конечностей, к ним присоединяется мышечная слабость. Выявляется мышечная гипотония и снижение сухожильных рефлексов. Приступ продолжается от 1 часа до нескольких дней, с постприступным усилением диуреза и миалгическим синдромом.

Критерии диагноза

1. Аутосомно-доминантный тип наследования
2. Дебют заболевания в возрасте 10-20 лет
3. Преимущественно парциальные приступы мышечной слабости, сопровождающиеся парестезиями, снижением мышечного тонуса и сухожильных рефлексов и вегетативными расстройствами
4. Повышение уровня калия в крови в момент приступа (более 5 ммоль\л)
5. Непрогрессирующий характер заболевания

Нормокалиемическая форма наследственной пароксизмальной миоплегии

Данная форма заболевания наследуется по аутосомно-доминантному типу и характеризуется появлением первых симптомов заболевания в первые 10 лет жизни с развитием приступов мышечной слабости (в том числе и в лицевой и жевательной мускулатуре) в сочетании с ограничением объема активных движений в конечностях.

Провоцирующие факторы 1. Длительное пребывание в одной позе, длительный сон и переохлаждение. 2. Длительность приступов довольно велика, от нескольких дней до нескольких недель.

Критерии диагноза

1. Аутосомно-доминантный тип наследования
2. Дебют заболевания в первые 10 лет жизни
3. Приступы мышечной слабости с ограничением объема активных движений
4. Нормальное содержание калия в крови во время приступа
5. Непрогрессирующее течение заболевания

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ СИСТЕМНЫЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В группу наследственных системных дегенераций нервной системы входят заболевания, для которых характерно развитие дегенеративного процесса в определенных структурах ЦНС. По преобладанию тех или иных неврологических симптомов условно выделяют 3 подгруппы наследственных системных дегенераций нервной системы: с преимущественным поражением мозжечка и его связей, пирамидной и экстрапирамидной системы.

Наследственные системные дегенерации нервной системы с преимущественным поражением:

1. Мозжечка и его связей
2. Пирамидной системы
3. Экстрапирамидной системы.

Заболевания с преимущественным поражением пирамидной системы

Болезнь Штрюмпеля (семейная спастическая параплегия Штрюмпеля) относится к гетерогенным заболеваниям, описана в 1886 г. А. Штрюмпелем. Частота встречаемости 0,48-0,8 случаев на 100000 населения. Описаны случаи аутосомно-доминантного, аутосомно-рецессивного и сцепленного с полом наследования болезни. Доминантные формы заболевания развиваются в течение первого десятилетия жизни, рецессивные - в более позднем возрасте и протекают тяжелее.

Патоморфология – при гистологическом исследовании головного и спинного мозга отмечается двухсторонняя дегенерация пирамидных путей в боковых и реже в передних канатиках спинного мозга. Дегенерация начинается с поясничного отдела и поднимается вверх, вплоть до перекреста пирамид. Иногда дегенеративный процесс захватывает пучки Голля и реже - мозжечковые пути. В этих случаях заболевание трудно дифференцировать с атаксией Фридрейха. Обнаруживается уменьшение числа пирамидных клеток Беца в предцентральной извилине.

Клиника. Заболевание начинается в любом возрасте. Иногда отмечается некоторая задержка моторного развития с поздним началом ходьбы у детей. Клинически заболевание проявляется постепенно нарастающим нижним спастическим парапарезом, доходящим до плегии. Типичными первичными проявлениями болезни являются скованность при ходьбе, стягивающие судороги в мышцах ног, быстрая утомляемость при ходьбе и беге. У больных резко затруднены движения в нижних конечностях, из-за повышения тонуса, ходит с трудом, но стоять может часами без значительного утомления. Характерной особенностью наследственной спастической параплегии является заметное преобладание повышенного мышечного тонуса над снижением силы мышц. Расстройств чувствительности не отмечается, функции сфинктеров не нарушаются, сохраняются брюшные рефлексы. Заболевание прогрессирует медленно, поэтому больные длительное время сохраняют работоспособность, если их профессия не связана со стоянием и хождением. Руки также могут вовлекаться в патологический процесс, но в меньшей степени. Может развиться псевдобульбарный паралич. Интеллект сохранен. При длительном течении процесса развиваются контрактуры и деформации стоп, выявляется резко выраженный поясничный лордоз.

Лечение больных направлено на снижение тонуса мышц. С этой целью назначают мидокалм, тропацин, скополамин, баклофен, хвойные ванны, витамины группы В. Больным показано ортопедическое лечение (в виде ортопедических аппаратов) или оперативное.

Критерии диагноза семейная спастическая параплегия Штрюмпеля

1. Аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный и сцепленный с полом тип наследования
2. Дебют заболевания в любом возрасте
3. Спастический нижний парапарез с преобладанием спастических изменений над снижением силы мышц
4. Атрофические изменения на всем протяжении спинного мозга при проведении МРТ
5. Медленно прогрессирующее течение без ремиссий

Болезни с преимущественным поражением мозжечка и его связей

Семейная атаксия Фридрейха - описана Фридрейхом в 1861 г. Частота 3,5 на 100000 населения, является наследственным заболеванием с аутосомно-рецессивным типом наследования, описаны редкие случаи - аутосомно-доминантным. Ген болезни Фридрейха располагается в локусе 9q13-q21 девятой хромосомы.

Патоморфология - происходит дегенерация спиномозжечковых путей, задних канатиков спинного мозга, пирамидных путей и реже мозжечка.

Клиническая картина заболевания. Развивается заболевание чаще в возрасте 6-10 лет, до полового созревания. Клинически проявляется сочетанием спинальной (сенситивной) и мозжечковой (моторной и статической) атаксии, которые первоначально обнаруживаются в нижних конечностях, по мере прогрессирования – распространяются на туловище и нижние конечности. Заболевание манифестирует появлением неловкости и неуверенности при ходьбе (больные пошатываются, спотыкаются, особенно в темноте), формированием динамической атаксии. Отмечается также нистагм, скандированная речь, угасают ахилловы и коленные рефлексы, могут развиваться дистальные атрофии. На более поздних стадиях появляются патологические рефлексы из-за поражения пирамидного пути, реже поражаются черепные нервы, особенно группа глазодвигательных нервов. Типичным проявлением болезни Фридрейха является нарушение глубокой чувствительности, мышечная гипотония. Для атаксии Фридрейха характерны скелетные деформации - кифоз, кифосколиоз, деформация стопы (стопа Фридрейха - с очень высоким сводом, максимально согнутым большим пальцем в дистальном суставе и разогнутым в проксимальном, так называемый молотковидный палец). Иногда отмечаются только некоторые из указанных симптомов: арефлексия, стопа Фридрейха и др. Со стороны сердца обнаруживается выраженная миокардиодистрофия, являющаяся, в большинстве случаев, причиной гибели. Возможны эндокринные нарушения (сахарный диабет, гипогонадизм, инфантилизм и пр.), катаракта. Болезнь характеризуется медленно прогрессирующим течением, иногда наблюдается стабилизация симптоматики. Длительность заболевания с момента появления первых симптомов обычно не превышает 20 лет. Причиной смерти больных служат сердечная или легочная недостаточность и инфекционные осложнения

Лечение больных сводится к общеукрепляющим средствам, массажу, корригирующей гимнастике.

Критерии диагноза семейная атаксия Фридрейха

1. Аутосомно-рецессивный тип наследования
2. Дебют в подростковом возрасте (реже в юношеском)
3. Атаксия, арефлексия, нарушение глубокой чувствительности, слабость и атрофии мышц ног (позднее рук)
4. Скелетные деформации
5. Эндокринные нарушения
6. Кардиомиопатия
7. Катаракта
8. Атрофия спинного мозга при МРТ
9. ДНК-диагностика

Наследственная мозжечковая атаксия Пьера Мари – описана П. Мари в 1893 г. Тип наследования аутосомно-доминантный, с высокой пенетрантностью. Обычно начинается после 20 лет, редко у детей.

Патоморфология - дегенеративный процесс захватывает мозжечок, спинно-мозжечковые и пирамидные пути. В отдельных случаях наблюдается дегенерация оливопонтоцеребеллярных путей, ядер моста и нижних олив. Поэтому, заболевания, как оливоцеребеллярная, оливопонтоцеребеллярная и оливоруброцеребеллярная атрофия, не целесообразно выделять в отдельные нозологические формы, так как они, по-видимому, являются разновидностью атаксии Пьера Мари.

Клиническая картина включает в себя мозжечковые и пирамидные расстройства. У больных появляется неуверенная походка, а в дальнейшем атаксия проявляется и в покое, т. е. динамическая атаксия переходит в статическую. У больных возникают интенционное дрожание, нистагм, адиадохокинез, нарушения почерка, координаторных проб, появляется симптом Стюарта-Холмса и др. Одновременно с мозжечковыми нарушениями отмечаются выраженные пирамидные расстройства в нижних конечностях. Нередко наблюдаются

поражения черепных нервов, атрофия зрительных нервов. По мере развития заболевания происходят изменения психики в виде снижения памяти, депрессии, слабоумия.

Лечение симптоматическое; назначают также витамины группы В, аскорбиновую кислоту, АТФ.

Критерии диагноза наследственная мозжечковая атаксия Пьера Мари

1. Аутосомно-доминантный тип наследования
2. Дебют заболевания после 20 лет, редко у детей
3. Мозжечковая динамическая атаксия переходит в статическую
4. Выраженные пирамидные расстройства в нижних конечностях
5. Поражения черепных нервов, атрофия зрительных нервов
6. Изменения психики
7. При проведении МРТ и КТ обследований выявляется атрофия червя и полушарий мозжечка

Атаксия-телеангиэктазия - синдром Луи-Бар или синдром Бодер-Седжвика является одной из наиболее распространенных форм наследственных атаксий. Ген атаксии-телеангиэктазии расположен на длинном плече 11 хромосомы в локусе 11q22-q23.

Клиническая картина заболевания с мультисистемными проявлениями, при котором наблюдаются изменения со стороны ЦНС, эндокринной, костной, сердечно-сосудистой систем, кожи и иммунитета. Ведущим симптомом заболевания является прогрессирующая мозжечковая атаксия, чаще появляющаяся на первом году жизни. По мере прогрессирования болезни пациенты к 10-15 годам теряют возможность самостоятельно передвигаться. Основным экстраневральным проявлением заболевания являются симметрично развивающиеся телеангиэктазии (чаще венозные). Типичная локализация телеангиэктазий - склеры и конъюнктивы глаз, области век, ушных раковин, спинки носа, локтевого сгиба и подколенной ямки. Реже телеангиэктазии располагаются по наружной поверхности рук, ног, слизистой оболочке твердого и мягкого неба. Характерной особенностью телеангиэктазий является отсутствие геморрагических проявлений. Отмечается склонность больных к частым инфекционным заболеваниям, часто на фоне дисплазии вилочковой железы и глубоких иммунных нарушений. При заболевании выявляются изменения кожи и волос, эндокринные нарушения (гипогонадизм, сахарный диабет, нарушения роста), часты и онкологические осложнения (злокачественные лимфомы, медуллобластомы и астроцитомы, раковые поражения внутренних органов).

Течение заболевания прогрессирующее, гибель обычно наступает до 20-25 лет из-за инфекционных и онкологических осложнений.

Критерии диагноза атаксия-телеангиэктазия

1. Аутосомно-рецессивный тип наследования
2. Дебют заболевания в первые годы жизни
3. Мозжечковая атаксия и расстройства координации
4. Изменения мелких сосудов в виде телеангиэктазий
5. Дисплазия вилочковой железы
6. Склонность к онкологическим и частым вирусным заболеваниям
7. Симптомы прогерии (раннего старения)
8. Высокий уровень сывороточного альфа-фетопротеина
9. Низкий уровень IgA, IgG2, IgE
10. При проведении МРТ и КТ обследований выявляется атрофия червя и полушарий мозжечка, расширение стволовых цистерн

Оливопонтоцеребеллярная дегенерация - гетерогенная группа дегенеративных атаксий, общей особенностью которых являются изменения нижних олив продолговатого мозга, ядер и поперечных волокон моста мозга и коры мозжечка. В большинстве случаев наследование происходит по аутосомно-доминантному типу, однако имеются единичные (весьма спорные) случаи аутосомно-рецессивного наследования.

Клиническая картина заболевания начинается обычно в 30-40 лет с неустойчивости и неловкости при быстрой ходьбе. В дальнейшем развивается типичная мозжечковая атаксия. Появляющаяся асинергия мимической мускулатуры проявляется характерным "мозжечковым" гримасничанием. Рано появляются расстройства речи мозжечково-дизартрического характера. Выявляются и экстрапирамидные расстройства в виде различных форм гиперкинезов. Реже встречаются проявления паркинсонизма.

Длительность течения заболевания в среднем составляет 10-15 лет. Причиной гибели больных в большинстве случаев являются инфекционные осложнения.

Критерии диагноза оливопонтоцеребеллярная дегенерация

1. Аутосомно-доминантный тип наследования
2. Дебют болезни в 30-40 лет
3. Мозжечковая атаксия, дизартрия, экстрапирамидные нарушения, глазодвигательные расстройства, дисфагия, дисфония, нарушение функции сфинктеров, деменция
4. При проведении КТ обследования отмечается истончение средней ножки мозжечка, расширение субарахноидальных пространств и желудочков мозга
5. При проведении МРТ обследования определяется атрофия моста мозга и продолговатого мозга
6. Болезнь неуклонно прогрессирует в течение 10-15 лет
7. Прямая ДНК-диагностика выявляет экспансию тринуклеотидных CAG-повторов свыше 40 копий в локусе 6р22-23 при спиноцеребеллярной атаксии первого типа или локусе 12q23-24 при спиноцеребеллярной атаксии второго типа

Принципы лечения пациентов с наследственными атаксиями

На данном этапе развития современной медицины эффективные патогенетические методы лечения наследственных атаксий не разработаны. Многочисленные попытки применения различных препаратов в лечении этой группы заболеваний до сих пор не оправдали возложенные на них ожидания. В настоящее время применяют комплексное лечения наследственных атаксий, в схему которого входит применение общеукрепляющей и витаминотерапии, антиоксидантной и ноотропной терапии, а так же симптоматическое лечение. Применяют физиотерапевтические методы лечения, лечебную физкультуру.

Заболевания с преимущественным поражением экстрапирамидной системы

Хорея Гентингтона - наследственное дегенеративное заболевание нервной системы, характеризующееся распространенным хореическим гиперкинезом, деменцией и имеющее неуклонно прогрессирующее течение.

Хорея Гентингтона - описана в 1872 г. Гентингтоном. *Частота* встречаемости 2,2-6,7 на 100000 населения. Тип наследования аутосомно-доминантный, с высокой пенетрантностью. Патологический ген локализован на коротком плече четвертой хромосомы. При данном заболевании отмечается феномен антиципации (антиципация - нарастание тяжести проявлений болезни и появление ее в более молодом возрасте в последующих поколениях). Начинается заболевание обычно в возрасте 30—40 лет.

Патоморфология - обнаруживается дегенерация мелких клеток скорлупы, хвостатого ядра и клеток III—IV слоев коры большого мозга, особенно лобных долей. Распространение процесса на бледный шар и черную субстанцию приводит к мышечной ригидности и смене гиперкинезов обездвиженностью.

Патогенез - ген заболевания оказывает свое действие путем повреждения глутаматергического кортикостриарного пути, что приводит к сверхстимуляции нейронов полосатого тела и их повреждению избытком перекисных радикалов. Относительная сохранность дофаминергического пути и функциональное преобладание дофаминергической активности в подкорковых ганглиях является непосредственной причиной возникновения хореического гиперкинеза. Происходит так же снижение тормозного влияния ГАМК-эргической системы из-за дегенерации ГАМК-эргического стриопаллидарного пути и гибели ГАМК-эргических нейронов полосатого тела.

Клинически проявляется гиперкинезами хореиформного характера и прогрессирующей деменцией. Указанные симптомы постепенно прогрессируют. В зависимости от локализации преимущественного поражения тех или иных отделов головного мозга, клиническая картина заболевания у разных больных может варьировать. Описаны 3 формы заболевания: классическая, акинетико-ригидная и психическая.

Классическая гиперкинетическая форма клинически проявляется обычно в 40-70 лет жизни. Заболевание нарастает постепенно, "исподволь". Вначале появляется гиперактивность, повышенная возбудимость. Постепенно присоединяются типичные хореические гиперкинезы (внезапные быстрые неритмичные непроизвольные движения, беспорядочно возникающие в различных частях тела). В дальнейшем нарастает амплитуда, частота гиперкинезов и их распространенность на большие объемы мышц. Гиперкинезы полностью исчезают во сне. Постепенно нарастают нарушения психики, деменция, депрессивный фон настроения.

Акинетико-ригидная форма манифестирует в 10-20 летнем возрасте. Быстрое прогрессирование симптомов с выраженной мышечной ригидностью, контрактурами, нарушением поведения и интеллектуального развития. Хореические гиперкинезы могут быть выражены незначительно или отсутствовать. Ригидная форма встречается значительно реже других.

Психическая форма - выраженное преобладание психических и интеллектуальных расстройств, при относительной сохранности моторики.

Формы заболевания:

1. классическая *(гиперактивность, повышенная возбудимость, хореические гиперкинезы, нарушения психики, медленное прогрессирование)*
2. акинетико-ригидная *(выраженная мышечная ригидностью с контрактурами, нарушением поведения и интеллектуального развития, быстрое прогрессирование)*
3. психическая *(выраженное преобладание психических и интеллектуальных расстройств, при относительной сохранности моторики).*

При биохимическом исследовании крови у больных выявляется повышенное содержание тирозина, играющего большую роль в физиологии экстрапирамидной системы. При ЭЭГ-исследовании больных может отмечаться диффузное изменение активности, отсутствие альфа-ритма, появление медленных волн.

Заболевание характеризуется прогредиентным течением, продолжительность болезни обычно не превышает 15-20 лет. Чаще больные погибают от интеркуррентных заболеваний, хотя не редки случаи самоубийств.

Лечение - больным назначают препараты блокирующие допаминэргические рецепторы (трифтазин, галоперидол, орап), седативные и общеукрепляющие средства, витамины группы В, аскорбиновую кислоту. При акинетико-ригидном синдроме – L-ДОФА, наком и др.

Критерии диагноза хореи Гентингтона

1. Аутосомно-доминантный тип наследования с полной пенетрантностью гена.
2. Дебют болезни (средний возраст 30-40 лет)
3. Сочетание нарушений двигательной сферы (хореические гиперкинезы или акинетико-ригидный синдром) с типичной хореической (подкорковой) деменцией.
4. Медленно прогрессирующее течение заболевания
5. Экспансия тринуклеотидных CAG-повторов свыше 37 в 5'-области гена IT-15 при проведении прямой ДНК-диагностики.

6. Признаки наружной и внутренней гидроцефалии при КТ и МРТ обследовании
7. Выраженные стойкие изменения ЭЭГ в виде депрессии или отсутствия альфа-ритма и преобладания низкоамплитудной активности.

Болезнь Вильсона-Коновалова (гепатоцеребеллярная дистрофия) - тяжелое наследственное прогрессирующее заболевание, характеризующееся сочетанным поражением центральной нервной системы и внутренних органов (с преобладание поражений подкорковых узлов и печени).

Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Коновалова-Вильсона) – описана в 1883 г. Вестфалем. Частота встречаемости 1 на 200000 населения. Тип наследственной передачи аутосомно-рецессивный. При генетическом исследовании отмечается дефект в локусе 13g14.3 тринадцатой хромосомы. Заболевание может проявиться в любом возрасте. Болезнь неуклонно прогрессирует, не сопровождаясь ремиссиями.

Патоморфология - происходит нарушение синтеза белка церулоплазмина, участвующего в обмене меди, в результате чего медь в организме не связывается прочно с белками и не выводится из организма в достаточном количестве, а откладывается в тканях, в основном печени, головном мозге и роговице глаза.

Патогенез гепатолентикулярной дегенерации.

1. Нарушение выведения избыточной меди из печени вместе с желчью и снижение скорости связывания свободной (ионизированной) меди с церуллоплазмином (медьсодержащим белком плазмы крови) приводит к избыточному поступлению ионизированной меди в ткани, что сопровождается активацией перекисного окисления липидов и образованием большого количества свободных радикалов.
2. Накопление меди в гепатоцитах вызывает развитие гепатоза и, в дальнейшем, атрофического нодулярного цирроза. После заполнения медью всех тканевых депо, наблюдается выход элемента в кровяное русло, что сопровождается признаками гемолитической анемии и диффузным поражением внутренних органов (в том числе печеночной недостаточностью).

Клиника - чем раньше оно начинается, тем в большей степени поражается у больных печень и тем быстрее наступает летальный исход. Если оно начинается у взрослых, на первый план выступает поражение экстрапирамидной системы; у лиц пожилого возраста преобладает поражение коры большого мозга. В зависимости от преимущественного поражения тех или иных отделов нервной системы и печени Н.В.Коновалов выделяет 5 клинических форм: брюшную, ригидно-аритмогиперкинетическую, дрожательную, дрожательно-ригидную и экстрапирамидно-корковую. Первые две формы развиваются в детском возрасте, и такие дети обычно погибают в первые годы заболевания. Последняя форма развивается очень редко. Чаще других наблюдаются дрожательно-ригидная и дрожательная формы. Эти формы заболевания начинаются обычно в возрасте 15— 20 лет и проявляются гиперкинезами (хореоформным, торсионным, атетоидным, дрожательным, напоминающими взмах крыльев птицы), и мышечной ригидностью. В дальнейшем ригидность нарастает, присоединяются психические расстройства в виде эмоциональной неустойчивости, благодушия, а в дальнейшем слабоумия. Иногда у больных растормаживаются влечения, что проявляется циничностью, прожорливостью, гиперсексуальностью. Наблюдаются эпилептиформные припадки. При исследовании роговицы обнаруживается буровато-зеленое кольцо (кольцо Кайзера-Флейшера). Содержание меди в крови больных понижено, а в моче значительно повышено - до 1000 мг% (вместо 50—100 % в норме). Повышено выделение с мочой аминокислот, особенно треонина, цистина, серина, тирозина. В крови понижено содержание церулоплазмина (альфа-1-глобулин), а также альбуминов, бета-глобулина и фермента тирозиназы. Заболевание характеризуется клиническим полиморфизмом проявлений. Наряду с явлениями гепатита и цирроза печени с развивающейся портальной гипертензией, спленомегалией и геморрагическим синдромом отмечается тромбоцитопения, лейкопения, анемия, явления поражения всех внутренних органов (эндокринные нарушения, изменения почек, остеопороз и токсико-аллергические проявления).

Клинические проявления отдельных форм заболевания

Брюшная форма

Дебют в возрасте 5-17 лет.

В клинике выражены лишь поражения печени.

Аритмогиперкинетическая форма (ранняя)

Дебют в возрасте 7-15 лет.

Аритмичные гиперкинезы (явления торсионной дистонии)

Дизартрия

Дисфагия

Боли в костях и суставах

Анкилозы суставов

Выраженная мышечная ригидность

Снижение интеллекта, нарушения психики.

Летальный исход в течение 2-3 лет

Дрожательно-ригидная форма

Дебют в возрасте 15-25 лет

Одновременное развитие дрожания и мышечной ригидности

Дисфагия, дизартрия

Летальный исход через 5-6 лет

Дрожательная (доброкачественная) форма

Дебют в возрасте 20-25 лет и позднее.

Длительность заболевания до 10-15 лет.

Аффективные нарушения психики.

Преобладает дрожательный компонент при минимальном изменении мышечного тонуса.

Экстрапирамидно-корковая форма

Развивается при воздействии экзогенных провоцирующих факторов.

Характеризуется присоединением к болезни остро развивающихся нарушений пирамидной системы, эпилептических приступов и выраженных психических изменений.

Лечение - с успехом применяют препараты, содержащие сульфгидрильные группы, которые связываются с ионами меди и способствуют выведению ее из организма (унитиол, дикаптол, Д-пеницилламин, купренил, церулоплазмин, натрия тетраборат). Для уменьшения мышечной ригидности назначают атропиноподобные препараты: тропацин, артан, циклодол и др. Больным показаны витамины группы В, глюкоза, инсулин, тепловые процедуры, лечебная физкультура.

Критерии диагноза гепато-лентикулярная дегенерация

1. Аутосомно-рецессивный тип наследования
2. Сочетанное поражение ЦНС и внутренних органов
3. Дебют заболевания в молодом возрасте (тремор, ригидность, формирование патологических поз, болезненные тонические спазмы, дизартрия, дисфагия, деменция)
4. Экстраневальные симптомы (боли в печени, спленомегалия, портальная гипертензия, кровоточивость, боли в костях и суставах, раннее разрушение зубов)
5. Нарушение медно-белкового обмена (выявление кольца Кайзера-Флейшнера на роговице, снижение концентрации церуллоплазмина менее 1,3 ммоль\л в плазме крови, гиперэкскреция меди более 1,25 ммоль\сут с мочой, повышение концентрации ионов меди в сыворотке крови, снижение концентрации связанной меди в сыворотке крови, повышение концентрации меди в тканях)
6. Данные ДНК-диагностики

Дрожательный паралич (болезнь Паркинсона) - в популяции встречается с частотой 1:1000, описаны семейные случаи, однако коло 50 % случаев заболевания - спорадические. Тип

наследования аутосомно-доминантный, с неполной пенетрантностью. Начинается после 50 лет и имеет хроническое течение.

Патоморфология - дегенеративный процесс в черной субстанции, приводящий к уменьшению катехоламиов и серотонина и относительному увеличению ацетилхолина и гистамина.

Клиническая картина заболевания включает в себя акинезию, мышечную ригидность и дрожание. Заболевание начинается с повышения тонуса мышц туловища и конечностей по экстрапирамидному типу. Это сопровождается патологической осанкой: туловище согнуто, голова наклонена вперед и вниз, руки согнуты в локтевых, а ноги - в коленных суставах. Лицо маскообразное, движения замедлены (брадикинезия), бедны (олигокинезия), содружественные движения отсутствуют (ахейрокинез). На фоне скованности отмечается тремор в пальцах рук, а затем и в других участках тела. Тремор больше выражен в покое и уменьшается при активных движениях. Нередко под влиянием эмоций больной как бы растормаживается и может совершать быстрые целенаправленные движения (пародоксальные кинезии). Ригидность и дрожание не у всех больных выражены равномерно: у одних может превалировать ригидность, у других - дрожание. Интеллект обычно не страдает, пирамидных знаков нет, функции сфинктеров не нарушены.

Лечение - ведущую роль играют специфические лекарственные средства патогенетического и симптоматического действия. Для воздействия на ригидность, брадикинезию и дрожание применяют центральные холинолитики (атропин, скополамин, кофбелладол, тропацин, ридинол, когектин, норакин и др.) и препараты фенотиазинового ряда, обладающие наряду с центральным Н-холинолитическим действием противогистаминными и ганглио-блокирующими свойствами (динезин, парсидол). Заметно снижают спастичность мышц и тремор мидокалм и курареподобные холинолитические средства периферического действия (кондельфин и мелликтин). Эффективным противопаркинсоническим средством является медантан (амантадинагидрохлорид). Предшественник дофамина L-ДОФА (леводопа) относится к наиболее действенным патогенетическим средствам. Леводопа можно сочетать с холинолитическими препаратами. В последние годы в практику лечения паркинсонизма вошли наком и мадопар (сочетание L-ДОФА с ингибиторами ДОФА-декарбоксилазы), применение которых позволяет пользоваться меньшими дозами леводопа, получая при этом хороший эффект.

Критерии диагноза дрожательного паралича (болезнь Паркинсона)

1. Аутосомно-доминантный тип наследования
2. Начало болезни после 50 лет
3. Развитие заболевания постепенное
4. Появление дрожания *(тремор больше выражен в покое и уменьшается при активных движениях)*
5. Акинезия
6. Мышечная ригидность
7. Интеллект обычно не страдает
8. Течение медленно-прогрессирующее

Торсионная дистония - наследственное заболевание нервной системы, характеризующееся "вращательными" гиперкинезами, изменением мышечного тонуса и формированием патологических поз.

Торсионная дистония (деформирующая мышечная торсионная дистония) - редкое заболевание, описал Швальбе в 1908 г. Наследуется по аутосомно-доминантному и аутосомно-рецессивному типу, с низкой пенетрантностью. Может начинаться в различном возрасте. Заболевание медленно прогрессирует приводя к инвалидности, реже стабилизируется, ограничиваясь локальными проявлениями.

Патоморфология – изменения в экстрапирамидной системе (хвостатом, чечевицеобразном и красном ядрах).

Патогенез заболевания до настоящего времени не совсем ясен. Основную роль в возникновении заболевания отводят дисбалансу центральных нейротрансмиттеров (дофамина, ацетилхолина, норадреналина, серотонина и ГАМК) в пределах нигро-стриарной и стрионигральной стволовых систем.

Клиника. Характеризуется выраженным клиническим полиморфизмом проявлений, касающихся возраста появления первых признаков заболевания, клинических проявлений, течения болезни и реакции на лечение. В зависимости от локализации дистонических проявлений в современной классификации выделяют генерализованные и локальные формы торсионной дистонии. Локальные формы торсионной дистонии делятся на фокальные, сегментарные (с вовлечением двух смежных областей), мультифокальные (с вовлечением двух несмежных областей) и гемидистонии (с вовлечением половины тела). Заболевание проявляется либо тоническими сокращениями мышц туловища и конечностей, либо локальными гиперкинезами (кривошея, писчий спазм и др.). Чрезмерное напряжение мышц туловища может приводить к деформациям позвоночника (лордоз, сколиоз, асимметрия скелета и др.). Гиперкинезы в покое отсутствуют, но обычно появляются при активных движениях больного. Чем раньше появляются первые признаки заболевания, тем быстрее оно прогрессирует с развитием генерализованных форм дистонии. В неврологическом статусе можно отметить установочный нистагм, признаки пирамидной недостаточности, интенционный тремор. Интеллект, как правило, сохранен.

Лечение симптоматическое. Применяют препараты уменьшающие мышечную ригидность (артан, депаркин, мидокалм, циклодол), седативные средства, витамины группы В, антиконвульсанты. В некоторых случаях терапевтический эффект получают от применения L-ДОФА. Проводят стереотаксические операции на подкорковых узлах.

Критерии диагноза Торсионная дистония

1. Аутосомно-доминантный и аутосомно-рецессивный тип наследования
2. Начало болезни в детском и подростковом возрасте
3. Развитие заболевания постепенное, исподволь
4. Появление характерных локальных гиперкинезов с последующей постепенной их генерализацией.
5. Сохранность прочих систем (в том числе при проведении МРТ, КТ и т.п.)
6. Наличие скрытых, стертых семейных случаев торсионной дистонии
7. Преобладание тонических нарушений над гиперкинезами (чаще)
8. Интеллект, как правило, сохранен
9. ДНК-диагностика
10. Течение медленно-прогрессирующее

ФАКОМАТОЗЫ

Факоматозы (факос - пятно) - это заболевания, при которых наблюдается сочетанное поражение кожи (пигментные пятна, ангиомы, опухоли), нервной системы (эпилептические припадки, гемипарезы, экстрапирамидные, мозжечковые и психические нарушения), внутренних органов, костной и эндокринной систем. Выделяют следующие факоматозы: нейрофиброматоз Реклингаузена, туберозный склероз Бурневиля, энцефало-тригеминальный ангиоматоз Штурге-Вебера, атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бара) и ряд других эктомезодермальных дисплазий.

Выделяют следующие частые факоматозы:

1. нейрофиброматоз Реклингаузена,
2. туберозный склероз Бурневилля,
3. энцефало-тригеминальный ангиоматоз Штурге-Вебера,
4. атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бара)

Нейрофиброматоз Реклингаузена – названа по автору, описавшему ее в 1882 г. Частота встречаемости 1 на 2500-3000 населения. Наследуется по аутосомно-доминантному типу, с высокой пенетрантностью, много спорадических случаев. Мужчины болеют несколько чаще. Заболевание начинается чаще в подростковом и юношеском возрасте, реже с рождения.

Клиническая картина заболевания складывается из опухолевых образований в виде нейрофибром, неврином и кожных пигментаций.

В зависимости от локализации опухолевых образований выделяют периферический и центральный нейрофиброматоз. При периферическом нейрофиброматозе в процесс вовлекаются периферические нервы, при центральном — черепные нервы и вещество головного и спинного мозга.

Периферическая форма нейрофиброматоза встречается чаще, чем центральная. Она характеризуется тетрадой симптомов: пятна на теле, напоминающие по цвету кофе с молоком, опухоли кожи и подкожной клетчатки, опухоли нервных стволов и их окончаний, физическая и умственная неполноценность. Пигментные пятна выявляются уже при рождении. Они обычно обнаруживаются на скрытых поверхностях тела. Опухоли кожи могут проявляться в виде местной слоновости, множественных узловатых образований или массивных пигментированных кожных разрастании. При узловатой форме нейрофиброматоза узлов на теле может быть от нескольких до нескольких тысяч. Опухоли нервов могут быть разной локализации, чаще поражаются нервы конечностей. По ходу нервных стволов отмечаются единичные или множественные утолщения или диффузные утолщения периферических нервов. Эти узлы болезненны, если исходят из чувствительных волокон, и безболезненны, если исходят из двигательных волокон.

При *центральном нейрофиброматозе* опухоли исходят из черепных нервов, спинальных корешков или вещества центральной нервной системы. Центральная форма подразделяется на церебральную и спинальную. При церебральной - чаще поражаются слуховые и зрительные нервы, хиазма, реже большие полушария, оболочки, мозжечек и ствол. Часто возникают судороги. При спинальном нейрофиброматозе наблюдаются двигательные и чувствительные нарушения. Чаще страдают шейные и поясничные отделы спинного мозга, конский хвост. Частой формой центрального нейрофиброматоза являются двусторонние невриномы слуховых нервов, множественные невриномы корешков конского хвоста и других нервов и корешков. Центральная форма нейрофиброматоза клинически проявляется как опухоль головного или спинного мозга. Нейрофиброматоз нередко сочетается с другими опухолями - эпендимомами, арахноидендотелиомами, астроцитомами, спонгио-бластомами и др. При нейрофиброматозе наблюдается целый ряд пороков развития различных органов (глаз, ушей, носа, зубочелюстного аппарата).

Лечение больных хирургическое при небольшом количестве узлов, а также в случаях сдавливания опухолью жизненно важных образований.

Критерии диагноза нейрофиброматоз Реклингаузена

1. Аутосомно-доминантный тип наследования, много спорадических случаев
2. Дебют заболевания в подростковом и юношеском возрасте, реже с рождения
3. Пятна на теле, напоминающие по цвету кофе с молоком
4. Опухоли кожи и подкожной клетчатки, нервных стволов и их окончаний
5. Опухоли головного или спинного мозга
6. Физическая и умственная неполноценности
7. Сочетание с пороками развития различных органов и другими опухолями

Туберозный склероз (болезнь Бурневиля) - описал Бурневиль в 1862 г. Частота встречаемости 1 на 600000 населения. Наследуется по аутосомно-доминантному типу, с неполной пенетрантностью. Заболевание носит медленно-прогрессирующий характер, с нарастанием психоневрологических нарушений.

Патанатомия – в коре, белом веществе полушарий большого мозга, в стволе, мозжечке выявляются и эпендиме желудочков серо-желтые узелки.

Клиника в типичных случаях характеризуется специфическими кожными проявлениями, нервно-психическими нарушениями и пороками развития внутренних органов. Кожные изменения (аденомы сальных желез Прингла, опухоли кожи, подкожные фибромы, папилломы в области десен, множественные пигментные пятна, участков «шагреневой» кожи) носят иногда врожденный характер, но чаще выявляются с 2-6 лет или период полового созревания без последующего обратного развития. Эпилептические приступы отличаются полиморфизмом: генерализованные, джексоновские, психомоторные, абсансы. Слабоумие наблюдается в подавляющем большинстве случаев в виде тяжелых форм – имбецильность, идиотия. В неврологическом статусе выявляются пирамидные и экстрапирамидные нарушения, дизартрия, поражение черепных нервов (III, VII, XII), обменно-эндокринные нарушения. Среди других симптомов выявляются опухоли внутренних органов, на глазном дне новообразования в виде «тутовой ягоды». На рентгенограмме черепа видны петрификаты.

Лечение симптоматическое – противосудорожное, седативное, общеукрепляющее и др.

Критерии диагноза туберозный склероз (болезнь Бурневиля)

1. Аутосомно- доминантный тип наследования
2. Дебют заболевания с 2-6 лет или период полового созревания
3. Специфические кожные проявления (*аденомы сальных желез Прингла, опухоли кожи, подкожные фибромы, папилломы в области десен, множественные пигментные пятна, участков «шагреневой» кожи*)
4. Нервно-психические нарушения (*слабоумие, пирамидные и экстрапирамидные нарушения, дизартрия, поражение черепных нервов, эпилептические приступы)*
5. Сочетание с пороками развития и опухолями различных органов
6. На глазном дне новообразования в виде «тутовой ягоды».
7. На рентгенограмме черепа видны петрификаты
8. Течение медленно-прогрессирующее

Энцефалотригеминальный ангиоматоз (болезнь Стерджа-Вебера) - описан в 1879 г. В.Штурге. Наследуется по аутосомно-рецессивному и аутосомно-доминантому типу с неполной пенетрантностью. Заболевание постепенно прогрессирует, иногда возможны длительные ремиссии.

Патанатомия – ангиоматоз кожи, голоного мозга и его оболочек, хориоидальных сплетений глаз.

Клинически условно выделяют 3 формы энцефалотригеминального ангиоматоза: трисимптомную (нейроокулокутанеальную) – 17,5%, бисимптомную (нейрокутанеальную или другие сочетания) – 70% и моносимптомную (кутанельная) - 12,5%.

Формы энцефалотригеминального ангиоматоза:

1. трисимптомную (нейроокулокутанеальную) – 17,5%,
2. бисимптомную (нейрокутанеальную или другие сочетания) – 70%
3. моносимптомную (кутанельная) - 12,5%.

В типичных случаях при обследовании выявляется триада симптомов: ангиома кожных покровов, эпилептиформные припадки и глаукома. Ангиомы различные по величине, ярко-красного цвета, чаще всего локализуется на лице, в зоне иннервации I и II ветвей тройничного нерва с одной стороны. Диффузный ангиоматоз протекает тяжелее, чем изолированный. Эпилептические припадки чаще очаговые, по типу моторных джексоновских, обусловлены ангиоматозом мозговых оболочек. Нередко после припадка развивается спастический гемипарез на стороне судорог. Глаукома может быть врожденной или формируется позже, на 4 – 6 году жизни. На краниограмме у больных старше 5 лет формируются двуконтурные тени.

Лечение симптоматическое - противосудорожное, дегидратационное. Иногда проводится хирургическое лечение и лучевая терапия.

Критерии диагноза энцефалотригеминальный ангиоматоз (болезнь Стерджа-Вебера)

1. Аутосомно- доминантный и аутосомно-рецессивный тип наследования
2. Ангиомы кожных покровов (*ярко-красного цвета, локальные в области лица или диффузные*)
3. Эпилептиформные припадки (*чаще очаговые, по типу моторных джексоновских)*
4. Глаукома
5. На рентгенограмме черепа видны двуконтурные тени
6. Течение медленно-прогрессирующее

ПРОФИЛАКТИКА НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В связи с недостаточной изученностью патогенетических механизмов многих наследственных заболеваний нервной системы, а вследствие этого и малой эффективности их лечения, предотвращение рождения больных с этой патологией имеет особое значение. Профилактика наследственных болезней включает в себя целый комплекс мероприятий направленных на охрану генетического фонда человека путем предотвращения воздействия на генетический аппарат мутагенов, так и предотвращение рождения плода, у которого имеется дефектный ген, определяющий то или иное наследственное заболевание. Это устанавливается путем изучения родословных супружеских пар, детального обследования больных членов семьи для исключения фенокопий, а также клинического, биохимического и электрофизиологического исследования. Надо учитывать критические периоды, в которые проявляется то или иное заболевание, а также пенетрантность того или иного патологического гена. Чтобы ответить на все эти вопросы, необходимы знания клинической генетики. Введение в практику пренатальной диагностики наследственных заболеваний с использованием амниоцентеза значительно изменит тактику медико-генетического консультирования и повысит ее эффективность.

ЛЕКЦИЯ: ОПУХОЛИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

На протяжении многих лет проблема опухолевого роста была и остается одной из ведущих в медицине, поскольку смертность от опухолей занимает по частоте второе место, уступая только сердечно-сосудистым заболеваниям. Изучением опухолей занимается отдельная наука – *онкология.*

Опухоль (новообразование, тумор, неоплазма, по-гречески – бластома, что дословно переводится – росток) – патологический процесс, в основе которого лежит безудержное, бесконтрольное размножение клеток.

Опухоли не являются уделом только человека. Они способны поражать все живое – млекопитающих, птиц, рыб, рептилий и даже представителей растительного мира в виде разрастаний на корнях, стебле, плодах. Опухоли разнообразны по своим видам. Одни только люди подвержены более чем 2000 типам новообразований, которые могут возникать в любом органе или ткани – в мышцах, костях, нервах, крови, лимфатических узлах, мозге, сердце.

Термин «опухоль» в истинном смысле слова обозначает любое увеличение объема ткани (например, при кровоизлиянии, при воспалении), но в медицине он чаще употребляется как синоним размножения клеток, которое не подчиняется механизмам, регулирующим клеточный рост в норме.

Опухоли характеризуются 3-мя основными признаками: безудержным ростом, автономностью и атипизмом.

Безудержный рост. Первое свойства опухоли, отличающее ее от всех других видов пролифератов. Раз возникнув, она растет до тех пор, пока жив ее носитель. Разрастание клеток и тканей наблюдается при регенерации, продуктивном воспалении. Однако в отличие от опухолевого роста эти процессы имеют приспособительный характер – заполнение тканевого дефекта или повышение работоспособности органа (рабочая гипертрофия миокарда при

гипертонической болезни). Если цель достигнута, дальнейшее размножение клеток прекращается. Развитие же опухоли начинается с того, что какая-нибудь нормальная клетка тела претерпевает некие изменения и начинает безудержно множиться, часто при этом меняя форму и размеры, функцию и структуру. Свое «умение» безгранично размножаться опухолевые клетки передают по наследству. Темпы размножения опухолевых клеток не превышают нормальных. Но в отличие от нормальных, которые в среднем могут прожить в течение 50 делений опухолевые клетки обретают способность размножаться бесконечно, чаще – путем митоза, реже – путем амитоза и эндомитоза. При эндомитозе происходит деление ядра без разделения клеточного тела, и тогда образуются гигантские многоядерные клетки.

Автономность опухоли. Это рост опухоли вне зависимости от контролирующих влияний макроорганизма, развитие по своим, присущим только ей законам. Опухоль не подчиняется регулирующим влияниям организма, она сама начинает диктовать свои законы. Так, некоторые опухоли гипофиза могут полностью перестроить весь обмен веществ в организме.

Сейчас говорят об относительной автономности опухоли, т.к. определены некоторые механизмы, способные все же влиять на опухолевый рост. В эксперименте выявлена возможность полной регрессии опухоли при введении в организм её носителя: кейлонов – веществ белковой природы, которые образуются в тканях и осуществляют надзор за убылью и прибылью клеток. Установлено, что клетки опухолей также способны синтезировать кейлоны. В связи с этим уместен вопрос: почему синтезируемые опухолевые кейлоны не вызывают обратного развития её самой? Дело в том, что кейлоны не действуют или слабо действуют на те клетки, которые их продуцируют. Вместе с тем допускается, что кейлоны опухолевых клеток, достигнув определённой критической величины, всё же могут сдерживать темпу последующего темпа опухоли. Вероятно, именно поэтому после удаления первичного узла опухали, в котором наибольшая концентрация кейлонов, рост опухолевых метастазов нередко приобретает «взрывной» характер.

Атипизм. И наконец третий, самый главный признак опухоли – атипизм (греч. а – приставка, обозначающая отрицание, и typikos – образцовый, примерный). Следовательно, атипизм - значит не соответствующий типу, неправильный. Различают атипизм морфологический, биохимический, гистохимический и антигенный.

1.*Морфологический атипизм* опухоли может быть тканевым и клеточным.

Тканевый атипизм характерен для всех опухолей. Он заключается в неправильном расположении тканевых структур, необычном соотношении клеток и волокон, паренхимы и стромы. В опухоли из экзокринных желёз могут отсутствовать выводные протоки, вследствие чего новообразованные железы кистозно расширяются.

Клеточный атипизм характерен только для злокачественных опухолей. Он проявляется полиморфизмом, гипер- и гипохромностью опухолевых клеток, наличием фигур деления клетки, анаплазией.

2. *Биохимический* атипизм: опухолевая клетка отличается от нормальной характером и активностью ферментных систем. Опухолевые клетки могут продуцировать гиалуроновую кислоту. Энергетическая атипия опухоли выражается усилением гликолиза и угнетением тканевого дыхания.

3. *Гистохимический* атипизм: снижается количество одних ферментов, повышается содержание других, появляются ферменты-маркеры опухоли.

4. *Антигенный* атипизм: опухоли выявляются определенные, свойственные только ей антигены (антигены вирусных опухолей; опухолей, вызванных канцерогенами; эмбриональные и гетероорганные).

Макроскопическое строение опухолей.

Размеры опухолей зависят от характера новообразования и давности опухолевого процесса. Опухоли могут быть от невидимых невооруженным глазом до образований, достигающих нескольких килограммов. Больших размеров достигают опухоли, которые по характеру и локализации не оказывают особо вредного влияния на организм. Например,

липомы мягких тканей массой до 10 кг. Опухоли же головного мозга, даже небольших размеров, могут вызвать опасные, смертельные осложнения.

Формы опухолей могут быть: в виде припухлостей, грибовидная (фунгозная), бляшковидная, полипозная, диффузная, блюдцеобразная, изъявленная. Опухоли могут представлять собой узел, полип, язву, в них могут образовываться полости (кисты) размерами от микроскопических до нескольких десятков сантиметров в диаметре.

Цвет опухолей зависит от вида тканей, в которых они возникают, и изменений, неизбежно развивающихся в них со временем. Он может быть однородным, обычно серо-розовым. Опухоли из меланинобразующей ткани обычно серого, коричневого или черного цвета. Опухоли могут иметь пестрый вид на разрезе и со стороны капсулы в связи с возникновением в них очагов некрозов, кровоизлияний, дистрофических изменений.

Консистенция опухоли зависит прежде всего от типа ткани. Плотную консистенцию имеют опухоли из костной и хрящевой ткани. Плотность эпителиальных опухолей определяется степенью развитости соединительно-тканной стромы. Если стромы мало, опухоли мягкие, если много – плотные.

Микроскопическое строение опухолей. Все опухоли имеют паренхиму и строму.

Паренхима – это пролиферирующие опухолевые клетки, определяющие специфику опухоли и ее название. Именно паренхима позволяет судить о доброкачественности или злокачественности опухоли.

Строма образована соединительной тканью органа, в котором она развилась. В ней имеются сосуды и нервы. Она позволяет опухоли расти и развиваться.

Если деление на паренхиму и строму в опухоли отчетливое, ее называют *органоидной.* Это все опухоли из эпителия, ангиомы. Опухоль, которая состоит преимущественно из паренхимы, называют *гистиоидной.* Такое строение имеют все опухоли из производных мезенхимы.

Доброкачественность и злокачественность опухолей.

С клинической точки зрения опухоли неравнозначны. В зависимости от клинико-морфологических особенностей поведения они делятся на две большие группы: *доброкачественные и злокачественные*. Кроме того, есть опухоли, занимающие как бы промежуточное положение между доброкачественными и злокачественными. Это третья группа – *опухоли с местным деструирующим ростом*.

Доброкачественные опухоли могут представлять собой косметический дефект (например, гемангиома больших размеров, локализующаяся на лице) или нарушать выполнение какой-то функции (например, фиброма на подошвенной стороне стопы мешает нормально ступать на больную ногу), но они неопасны для жизни. Они иногда переходят в злокачественные (малигнизация), а злокачественные практически никогда не становятся доброкачественными, за исключением редких случаев реверсии нейробластомы в ганглионеврому в детском возрасте. Злокачественные опухоли жизненно опасны.

Приобретение свойств злокачественности и их дальнейшее повышение происходит постепенно. Это так называемая прогрессия опухолей - переход доброкачественных опухолей в злокачественные, переход роста от экспансивного к инфильтрирующему, повышение быстроты роста, появление способности давать метастазы, повышение автономности опухоли (то есть уменьшение зависимости от регулирующих систем организма). Эти изменения при прогрессии опухолей могут происходить и одновременно.

Доброкачественные	**Злокачественные**
Зрелые, дифференцированные	Незрелые, недиффирицированные
По строению гомологичные	По строению гетерологические
Атипизм тканевый	Атипизм тканевой и клеточный, может быть анаплазия
Рост медленный, экспансивный	Рост быстрый, инфильтрующий
Не метастазируют	Метастазируют
Рецидивируют редко	Рецидивируют часто

Из вторичных изменений преобладают дистрофические	Из вторичных изменений доминируют кровоизлияния и некрозы
Влияние на организм оказывают местное (преимущественно нарушают функцию организма)	Вызывают общие нарушения (кахексия,анемия и др.)
Прогноз в большинстве случаев благоприятный	Как правило, прогноз неблагоприятный

Опухоли с местным деструктирующим ростом обладают инвазивными свойствами злокачественных опухолей, но в отличие от последних не метастазируют, что сближает их с опухолями доброкачественными. Классическим примером опухоли с местнодеструирующим ростом является *базалиома* – одна из наиболее частых опухолей кожи, которая встречается преимущественно улиц среднего и пожилого возраста. Эта опухоль локализируется чаще на шее или лице, имеет вид бляшки или глубокой язвы, нередко бывает множественной. Она построена из мелких округлых, овальных или веретенообразных клеток, напоминающих базальные клетки эпидермиса. Базалиома обладает инфильтрирующим ростом, после удаления часто рецидивируют, но практически никогда не даёт метастазов.

Таким образом, признаками злокачественной опухоли являются распространённость инвазии, анаплазия, высокий митотический индекс, метастазы. Но самый главный признак, позволяющий отличать злокачественную опухоль от доброкачественной, - метастазы, поскольку инфильтрирующий рост и анаплазия иногда могут быть как в доброкачкственной опухали. Так и в опухоли с местнодеструирующим ростом.

Опухоли нервной системы встречаются реже, чем новообразования внутренних органов (желудка, легких, грудной железы, матки). По данным Смирнова Л.И., они обнаруживаются в 1,22% вскрытий. На их долю приходится около 4% всех органических заболеваний нервной системы.

Этиология. Зрелые нервные клетки лишены способности к размножению (не делятся), зато нейроглия (астроциты, олигодендроциты) и клетки оболочек нервов и мозга обладают большими пролиферативными способностями. Они служат главным источником формирования внутримозговых и внемозговых опухолей у человека. Дефект в системе роста клеток, в результате которого образуются особого рода мутантные клетки, обладающие беспредельной способностью к гиперплазии, в ущерб интересам всего организма может иметь в основе разные эндогенные и экзогенные факторы: наследственную предрасположенность, дизэмбриогенез, внедрение вирусов, воздействие канцерогенов (химические вещества, проникающая радиация), травмы, нервно-психические нарушения (стрессы, депрессия). В результате оказывается поврежденной ядерная ДНК, т.е. генетический код, управляющий делением клетки и формированием всех ее жизненно важных компонентов (происходит вероятнее всего патологическое включение гена роста клеток).

В развитии опухолей нервной системы важна роль дизэмбриогенеза: опухоли нередко возникают из скопления клеток (медуллобластов, спонгиобластов), задерживающихся на ранних стадиях онтогенетического развития. Толчком к неудержимой пролиферации этих незрелых клеток служит воздействие названных выше вредностей. Все измененные клетки должны в норме уничтожаться защитно-иммунными системами организма (антитела, лейкоциты). Однако у определенного числа людей (пожилых, ослабленных, детей с врожденным иммунодефицитом и т.п.) они не справляются с этой задачей, и опухоль начинает постепенно расти.

Прослежено, что в иммунодефецитном организме воздействие факторов риска со значительно большей (в десятки – сотни раз) вероятностью вызывает развитие опухолей.

Классификация опухолей основана на учете локализации гистогенетической структуры и степени зрелости опухолевых клеток.

По отношению к веществу мозга опухоли разделяются на экстрацеребральные и интрацеребральные. Опухоли, расположенные выше мозжечкового намета в полушариях

большого мозга, называют супратенториальными, а ниже мозжечкового намета в задней черепной ямке — субтенториальными.

По гистогенетической структуре все опухоли разделяют на нейроэктодермальные (астроцитома, спонгиобластома, медуллобластома, невринома и др.), оболочно-сосудистые (менингиома, ангиоретикулема), гипофизарные (аденома, краниофарингиома), системные (нейрофиброматоз, ангиоре-тикуломатоз), происходящие из стенок костного футляра (остеома, саркома) и метастатические.

Чаще всего (более 60%) встречаются **нейроэктодермальные** опухоли—внутримозговые опухоли, растущие из клеток глии. В их число входят: 1) медуллобластома — одна из самых злокачественных глиом, развивающаяся в черве мозжечка у детей; 2) мультиформная спонгиобластома — очень злокачественная глиома; наблюдается в полушариях большого мозга у лиц пожилого возраста; 3) астроцитома и олиго-дендроглиома — медленнорастущие, более отграниченные и доброкачественные опухоли, локализующиеся в любых отделах головного мозга; 4) эпендимома — доброкачественная опухоль, растущая из стенок желудочков; 5) пинеалома— чаще доброкачественная опухоль, растущая из шишковидной железы; 6) невринома — доброкачественная опухоль, развивающаяся из шванновских элементов периферических нервов (VIII, реже V, III и др.).

Оболочно-сосудистые опухоли (около 20% всех опухолей) растут из мезодермальной ткани, отличаются доброкачественным течением, объединяются в два вида: 1) менингиомы, исходящие из паутинной оболочки и располагающиеся у венозных коллекторов головного мозга; 2) ангиоретикулемы, локализующиеся обычно в мозжечке.

Опухоли гипофиза — хромофорбные, эозинофильные и базофйльные аденомы и краниофарингиомы — отличаются доброкачественным течением.

Среди **метастатических** опухолей встречаются рак, меланома и саркома. Источники метастазов — легкие, желудок, молочная, щитовидная и предстательная железы и др.

Этиология и патогенез. Придается значение дизэмбриогенезу, наследственным факторам, вирусной теории опухолей. Травма ускоряет развитие опухоли. Опухоль оказывает воздействие на структуру мозга и вызывает появление очаговых симптомов соответственно зоне, в которой она развивается, по соседству и на расстоянии. Сдавливая кровеносные сосуды, опухоль вызывает дисциркуляторные расстройства. Одним из механизмов расстройства функций мозга при опухолях является повышение внутричерепного давления, обусловленное увеличением объема мозга за счет массы опухоли, набухания и отека его, избыточное накопление спинномозговой жидкости в желудочках мозга и застой крови в венозной системе. Опухоль вызывает изменение силы, уравновешенности и подвижности раздражительного и тормозного процессов в коре головного мозга и нарушение взаимоотношения коры и подкорки. Внутричерепные опухоли могут быть доброкачественные и злокачественные, одиночные и множественные, первичные и метастатические.

Первичные опухоли разделяются на интрацеребральные и экстрацеребральные. Различные виды глиом развиваются из клеток глии. Величина глиом бывает различной: от небольшого ореха до крупного апельсина. Доброкачественные формы глиом (астроцитомы) и сосудистые опухоли (ангиоретикуломы) подвергаются кистозному перерождению. Среди интраперебральных опухолей выделяются следующие формы:

Медуллобластома (развивается из медуллобластов) состоит из малодифференцированных мелких клеток, характеризуется быстрым ростом, злокачественным течением. Наблюдается преимущественно у детей, особенно у мальчиков, локализуется часто в мозжечке (в черве мозжечка), рано вызывая стато-кинетические расстройства. Медуллобластома имеет инфильтративный рост и иногда дает метастазы. Рассмотрим строение глиобластомы. Олиго-дендроглиома развивается из клеток олигодендроглии, имеет доброкачественное течение, растет медленно, иногда обызвествляется, локализуется чаще в полушариях головного мозга. Выявляется у лиц среднего возраста. Астроцитома — опухоль, состоящая из зрелых глиозных клеток — астроцитов, является доброкачественной, растет медленно, достигает большой величины, в строме опухоли иногда образуются кисты. Локализуется в полушариях головного

мозга, реже в мозжечке. Развивается у лиц 10— 20-летнего возраста. Мультиформная глиобластома, состоит из спонгиобластов различной формы, дифференцированных глиозных клеток. Имеет злокачественное течение, инфильтрирующий рост, сопровождается перифокальной реакцией. Локализуется в полушариях головного мозга. Развивается в возрасте 40— 45 лет. В спинномозговой жидкости бывает плеоцитоз. Полярная глиобластома развивается в стволе мозга и мозолистом теле. Относится к злокачественным опухолям.

Опухоли сосудистого генеза — ангиоретикуломы, часто локализуются в мозжечке, имеют доброкачественное течение. Наблюдается кистозное перерождение. К редким опухолям относятся хорионэпителиома (опухоль из сосудистого сплетения), нинеалома (опухоль из шишковидной железы).

К экстрацеребральным опухолям относятся арахноидэндотелиома и невринома. Арахноидэндотелиома или менингиома развивается из эндотелиальных и соединительнотканных клеток паутинной оболочки, имеет несколько разновидностей (фиброэндотелиома, арахноидэндотелиома, состоящая из плазматических клеток), относится к доброкачественным. Обладая твердой консистенцией и локализуясь в виде узла в оболочках, опухоль сдавливает вещество мозга и вызывает явления раздражения (эпилептические припадки) и выпадения функций в зависимости от локализации. Опухоль растет медленно и, оказывая давление на кости черепа, вызывает местно узуру и как общий симптом — расширение диплоэтических вен.

Невринома—опухоль, растущая из клеток шванновской оболочки, имеет капсулу. Невринома чаще локализуется в мосто-мозжечковом углу (невринома слухового нерва), относится к доброкачественным опухолям. Достигая значительных размеров, опухоль вызывает сдавление и смещение мозгового ствола и мозжечка.

К опухолям, растущим в мозговых желудочках, относятся: эпендимома — из клеток эпендимы (чаще в передних отделах боковых желудочков или в IV желудочке) и плексусарахноидэндотелиома (в задних отделах боковых желудочков). Опухоли растут медленно и вызывают мало очаговых симптомов.

В гипофизе развиваются аденомы: эозинофильная (вызывает акромегалию) и базофильная (протекает с синдромом Иценко— Кушинга). При интраселлярной локализации опухоль разрушает стенки и дно турецкого седла. Краниофарингиома возникает из клеток, образующихся при неправильном эмбриональном развитии, локализуется интраселлярно.

Метастазы в мозг происходят при злокачественных опухолях внутренних органов (рак легких, матки, желудка и др.). В мозге возникают солитарные узлы или диффузный карциноматоз оболочек, гипернефрома, меланома.

Сдавление опухолью ликвороносных пространств (отверстие Мажанди, сильвиев водопровод и др.) способствует развитию окклюзионной гидроцефалии. Имеет значение также интоксикация при злокачественном течении опу холевого процесса.

ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Опухоли головного мозга составляют около 4—4,5% органических поражений нервной системы. Раннее распознавание опухоли головного мозга позволяет своевременно провести оперативное вмешательство.

Клиника и характеристика отдельных форм. Клиническая картина опухолей тесно связана с локализацией, размерами и особенностями их гистологического строения. В целом воздействие растущей опухоли на головной мозг очень разнообразно и включает следующие симптомы: 1) общемозговые (головная боль, тошнота, рвота); 2) очаговые (парез, афазия, гипестезия и др.); 3) симптомы, характерные для поражения соседних с опухолью областей (симптомы «по соседству»); 4) симптомы, характерные для поражения отдаленных от опухоли областей (симптомы «на расстоянии»).

В развитии общемозговых симптомов, симптомов «по соседству» и «на расстоянии» важнейшую роль играют дислокационно-гипертензионные нарушения (повышение внутричерепного давления, дисциркуляция, отек мозга), очаговых симптомов — преобладание

явлений раздражения, а затем выпадения в пределах пораженных опухолевым процессом отделов мозга. Примером симптомов «по соседству» могут быть нарушения структур моста мозга при опухолях мозжечка; симптомов «на расстоянии» — стволовые расстройства при опухолях супратенториальной локализации, лобные симптомы — при опухолях затылка. Разграничение симптомов очаговых и симптомов «на расстоянии» представляет определенные трудности. Достоверно указывает на область поражения наличие гемианопсии, афазии, апраксии, агнозии, астереогноза. Присутствие хотя бы одного из них, даже при выраженных нарушениях, характерных для поражения задней черепной ямки (глухота на одно ухо, выпадение корнеальных рефлексов, глазодвигательные расстройства), свидетельствует о локализации новообразования в теменной или теменно-височной области.

Общемозговые симптомы проявляются многообразно: 1) головная боль, вначале приступообразная, затем постоянная, усиливающаяся ночью или к утру, при изменении положения головы; 2) рвота, обычно возникающая во время головной боли, независимо от приема пищи, часто утром; 3) головокружение системного характера с тошнотой, расстройством равновесия; 4) эпилептические припадки, особенно при лобной и височной локализации. Припадки бывают джексоновские (при локализации в передней центральной извилине), общие с аурой в зависимости от локализации опухоли — обонятельная, слуховая (при поражении височной доли), зрительная (при опухолях затылочной доли), припадки мезодиэнцефальные и др.; 5) расстройства психики: нарушения сознания, ориентировки в месте и времени, снижение памяти, неправильное поведение (при лобно-каллезной локализации), снижение критики, оглушенность, заторможенность, сонливость; 6) застойные соски зрительных нервов вначале без снижения остроты зрения, а затем с вторичной атрофией зрительных нервов и прогрессирующим падением зрения вплоть до слепоты; 7) изменения рентгенограммы черепа: пальцевидные вдавления, расширение диплоэтических вен, усиление сосудистого рисунка оболочек и венозных синусов, иногда истончение костей черепа, расширение входа в турецкое седло, уплощение дна, разрушение стенки седла, клиновидных отростков. При блокаде ликворовыводящих путей на уровне сильвиева водопровода вход в седло расширен, дно углублено, спинка истончена и выпрямлена, задние клиновидные отростки атрофированы. При окклюзии отверстий Люшка и Мажанди наблюдаются сужение входа в турецкое седло, углубление дна в заднем отделе, наклон стенки и клиновидных отростков вперед. Иногда отмечаются смещение обызвествлен-ной шишковидной железы в сторону от опухоли, отложение извести в опухоли (при арахноидэндотелиомах, краниофарингиомах), появление узуры костей, эндо-и экзостозов (при менингиоме); 8) в спинномозговой жидкости появляются белково-клеточная диссоциация (увеличение белка при нормальном цитозе), повышение давления; 9) на пневмоэнцефалограмме отмечается изменение формы желудочков; 10) необходимо тщательно оценивать микросимптомы, поскольку общемозговые симптомы нередко появляются раньше, чем очаговые, позволяющие локализовать опухоль и проводить дополнительно ЭЭГ. Из общемозговых симптомов чаще всего наблюдается головная боль, вначале приступообразная, затем постоянная, глубинная, с усилением по ночам, под утро, при изменении положения головы, физическом напряжении. В зоне проекции опухоли может быть локальная болезненность при перкуссии и пальпации черепа. Рвота, тошнота и головокружение отмечаются примерно у половины больных. Часто они появляются на высоте головной боли и в связи с переменой положения головы.

Отдаленные симптомы проявляются: 1) репер куссивными нарушениями кровообращения в стволе мозга при опухолях в полушариях; 2) дислокационным синдромом, обусловленным увеличением объема мозга за счет роста опухоли, отеком и набуханием мозга; 3) синдромом вклинивания миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие, в вырезку мозжечкового намета; 4) ущемлением ствола мозга. *Симптомы на расстоянии* проявляются признаками поражения лобной доли при опухолях затылочной доли, стволовыми расстройствами — при опухолях супраселлярной локализации.

При значительных размерах опухоли, выраженных отеке и ликвородинамических нарушениях может развиться синдром вклинения. Чаще всего отмечается височно-тенториальное вклинение (верхнестволовое) и ущемление миндалин мозжечка в большом затылочном отверстии (нижнестволовое). Верхнестволовое вклинение наблюдается при супратенториальных опухолях и проявляется усилением головной боли, тошнотой или рвотой, запрокидыванием головы назад, глазодвигательными и слуховыми нарушениями. Нижнестволовое вклинение отмечается в далеко зашедшей стадии опухоли (задней черепной ямки, височной доли и др.) и проявляется сильными болями в области затылка и повторными рвотами, наклоном головы вперед, усиленным потоотделением, нарушением глотания, икотой, разлитой или пятнистой гиперемией лица и груди, одышкой. Смерть обычно наступает от остановки дыхания и сердечно-сосудистых расстройств.

Очаговые симптомы зависят от локализации опухоли, величины ее и стадии развития. Они подразделяются на: 1) гнездные (первичные) ; 2) симптомы по соседству, которые присоединяются к гнездным по мере роста опухоли; 3) отдаленные. Так, при опухоли лобной доли базальной локализации симптомами по соседству являются нарушение обоняния и первичная атрофия зрительного нерва на стороне опухоли (застойный сосок на противоположной стороне). При опухолях мозжечка появляются симптомы поражения продолговатого мозга и варолиева моста, при опухолях височной доли — парез III нерва и т. д. Оценка очаговых симптомов и их динамики помогает локализовать опухоль и определить течение опухолевого процесса.

Симптомы в зависимости от локализации опухоли следующие.

Опухоль лобной доли: головная боль в лобной области и болезненность при перкуссии лба, эпилептические припадки, часто адверсивные (с отведением головы и глаз в сторону от опухоли), иногда парез взора (больной смотрит на опухоль), центральный парез лицевого нерва, спастический гемипарез или гемиплегия, хватательный рефлекс на противоположной стороне, псевдобульбарные рефлексы, симптом противодержания пальцев кисти, лобная атаксия, моторная афазия (при левосторонней локализации) и элементы аграфии, астазия — абазия, расстройства психики: заторможенность, вялость, оглушенность, снижение памяти, склонность к цинизму, к плоским остротам и шуткам, безинициативность, снижение критики, неправильное поведение, эйфория, немотивированные поступки, неопрятность. Наблюдаются гипосмия или аносмия (давление опухоли на обонятельный нерв), атрофия зрительного нерва на стороне опухоли и застойный сосок на противоположной стороне (синдром Фостера—Кеннеди), иногда тремор (давление на головку хвостатого тела), экзофтальм на стороне опухоли. При интрацеребральной опухоли на пневмоэнцефалограмме отмечается дефект заполнения и смещение бокового и III желудочков в противоположную сторону. При экстрацеребральной локализации (арахноидэндотелиома) на рентгенограмме выявляется изменение лобной кости и основания передней черепной ямки.

Опухоль передней центральной извилины проявляется следующими симптомами: головной болью в области темени и лба, геми- или монопарезом (или геми-моноплегия), парезом лицевого нерва, имеющим черты периферического (корковый тип), джексоновской эпилепсией (клонические судороги на противоположной стороне), ладонно-подбородочным рефлексом. На ЭЭГ асимметрия биотоков мозга. При пневмоэнцефалографии дефект заполнения бокового желудочка и смещение его книзу. При экстракраниальной локализации (арахноидэндотелиома) заболевание начинается с эпилептических, локальных припадков. На рентгенограмме видна узура теменной кости. Характерно течение по типу «масляного пятна»: нарастание симптомов соответственно распространению процесса вверх, вниз и в сторону. При опухоли парацентральной дольки возникают тазовые расстройства (недержание мочи и кала) и нижний парапарез. Опухоль оперкулярной зоны вызывает судорожные припадки с жевательными, чмокающими, лизательными и глотательными движениями.

Опухоль задней центральной извилины характеризуется болями в теменной области, парастезиями и расстройством чувствительности в виде гемигипестезии в противоположных опухоли конечностях, эпилептическими припадками джексоновского типа с сенситивной аурой.

При ЭЭГ, пневмоэнцефалографии, эхо-ЭГ определяется очаг поражения. Очаговые симптомы, как и при опухоли передней центральной извилины, выявляются обычно раньше общемозговых.

Опухоль теменной доли мозга характеризуется нарушениями чувствительности (глубокой, тактильной, локализации раздражении, астереогнозом) в противоположных очагу конечностях, «схемы тела» (ложные восприятия своего тела, неправильная оценка количества рук, ног, пальцев — пальцевая агнозия). Отмечаются аутотопагнозия, амнестическая афазия, алексия, аграфия, апраксия, акалькулия.

При опухоли височной доли мозга наблюдаются боль в области виска, эпилептические припадки с вкусовой или обонятельной аурой, расстройство обоняния, вкуса, иногда обонятельные, вкусовые и слуховые галлюцинации, слуховая агнозия, сенсорная и амнестическая афазия (при локализации опухоли в левом полушарии), иногда своеобразные ощущения чего-то близкого, пережитого или отчужденности, височная атаксия (промахивание кнутри при пальце-носовой пробе противоположной руки, падение назад и в противоположную сторону при исследовании симптома Ромберга), квадратная гемианопсия, на стороне опухоли парез глазодвигательного нерва и поражение тройничного нерва (прозопальгия, гемигипестезия на лице, снижение конъюнктивального и корнеального рефлексов), иногда вестибулярные расстройства (головокружения, расстройства равновесия), онейроидные состояния. На ЭЭГ патологические волны в височной области, на эхо-ЭГ смещение М-эхо. При пневмоэнцефалографии выявляются дефект заполнения нижнего рога бокового желудочка, смещение бокового желудочка в сторону и вверх. На рентгенограмме при арахноидэндотелиоме височной доли может бытьистончение височной кости, расширение диплоэтических вен, смещение шишковидной железы. При опухоли затылочной доли возникают нарушения функций зрительного анализатора: фотопсии, метаморфопсии, мерцательные скотомы, преходящие оптические расстройства, иногда зрительные галлюцинации, эпилептические припадки со зрительной аурой, иногда дезориентировка в пространстве, гемианопсия, сужение полей зрения на красный и зеленый цвета. Отмечается тенториальный синдром Бурденко—Крамера (реперкуссивные боли в глазу и слезотечение из одноименного или обоих глаз), снижение конъюнктивального и корнеального рефлексов, изменения на ЭЭГ в затылочной доле, дефект заполнения заднего рога бокового желудочка при пневмоэнцефалографии, нарушение сосудистого рисунка в зоне васкуляризации задней мозговой артерии при ангиографии.

Опухоль мозолистого тела (лобно-каллезной локализации) вызывает психические расстройства, спутанность сознания, оглушенность, снижение критики, иногда конфабуляции, бред, расстройство памяти, амнестические расстройства, иногда корсаковский синдром, эпилептические припадки, хватательный рефлекс, псевдобульбарные рефлексы, спастический тетрапарез, недержание мочи.

Опухоль зрительного бугра в зависимости от ее величины, локализации и поражения связей зрительного бугра с корой головного мозга и подкорковыми ядрами характеризуется таламическими болями, гиперпатией и гемигипестезией в противоположных конечностях, гемипарезом, пароксизмальными гиперкинезами (атетоз и др.), гиперпатическими рефлексами, гемиатаксией, своеобразной позой кисти («таламическая кисть»), астереогнозом, иногда гемианопсией, насильственным плачем или смехом, заторможенностью или эйфорией, гемиамимией.

Опухоль подкорковых узлов вызывает акинетико-ригидный синдром при поражении паллидума и его связей. Наблюдается синдром паркинсонизма со сгибательным положением головы, туловища, рук, пластической гипертонией мышц, феноменом «зубчатого колеса», дрожанием типа «катания пилюли», походкой мелкими шагами и др. При поражении стриарной системы появляются гиперкинезы (хореоатетотические), понижен тонус мышц (гиперкинетически-гипотонический синдром), при поражении субталамического ядра Люиса—гемибаллизм.

При опухолях гипоталамической области наблюдаются сонливость, нарушения обмена веществ, вегетативно-висцеральные и эндокринные расстройства, иногда диэнцефальная

эпилепсия, нарушения терморегуляции, приступы болей в сердце (ложная стенокардия), животе, дискинезия желудочно-кишечного тракта, адипозо-генитальные расстройства, полидипсия, полиурия, эмоциональная лабильность. Постепенно развивается атрофия зрительных нервов. При большом объеме опухоли может развиться гипертензионно-гидроцефальный синдром. Аналогичная симптоматика возникает при опухоли III желудочка. Симптомы поражения гипоталамуса при этом бывают в результате давления опухоли на дно III желудочка. Головные боли имеют пароксизмальный характер и зависят от изменения положения головы вследствие нарушения ликворотока. При пневмоэнцефалогра фии отмечается дефект заполнения III желудочка.

Опухоли мозжечка проявляются различно в зависимости от их гистогенеза и локализации. Ангиоретикуломы полушарий мозжечка медленно развиваются и имеют доброкачественное течение с образованием кист. Медуллобластома червя мозжечка развивается быстро со злокачественным течением. При опухоли полушария мозжечка боли локализуются в затылочной области. Обнаруживаются нистагм на стороне опухоли, атаксия при стоянии и ходьбе, интенциопный тремор, адиадохокинез, мозжечковая асинергия, скандированная речь, гипотония мышц. Отмечаются болезненность в затылочной области при перкуссии черепа, вынужденное положение головы, рвота при движениях головы, ригидность затылочных мышц, понижение корнеального рефлекса. Рано появляются общемозговые симптомы: головные боли, рвота, головокружение, застойные соски. Для опухоли червя мозжечка характерны стато-кинетические расстройства (атаксия при стоянии и ходьбе), гипотония мышц. При медуллобластоме н червя мозжечка преобладает гипертензионный синдром, рано появляются очаговые симптомы, наблюдается горизонтальный нистагм с тоническими подергиваниями глазных яблок.

Мосто-мозжечковая локализация характерна для невриномы слухового нерва. У больных появляются головокружение, шум и понижение слуха на стороне опухоли, периферический парез лицевого, поражение тройничного нерва на той же стороне, снижение корнеального рефлекса, мозжечковые симптомы (нистагм, атаксия и др.) на стороне опухоли и пирамидные симптомы на противоположной стороне. При увеличении опухоли присоединяются симптомы поражения IV и VI нервов, изменяется вкус на передних двух третях языка, усиливаются мозжечковые симптомы (интенционный тремор, нарушение походки и др.), появляются бульбарные расстройства (поперхивание, нарушение фонации, парез мягкого неба, отсутствие глоточного рефлекса). При сдавлении мозгового ствола появляются симптомы поражения IX, X нервов. На рентгенограмме (по Стенверсу) выявляется расширение внутреннего слухового прохода. Гипертензионные явления бывают резко выражены, наблюдается повышенное содержание белка в спинномозговой жидкости (белково-клеточная диссоциация).

Опухоли ствола головного мозга (среднего мозга, варолиева моста и продолговатого мозга) выражаются в альтернирующих синдромах, указывающих на локализацию опухоли. Внестволовые опухоли проявляются симптомами поражения черепномозговых нервов, к которым в дальнейшем присоединяются проводниковые нарушения.

Опухоль IV желудочка (эпендимома) вызывает гидроцефалию, синдром Брунса (при поворотах головы рвота, головокружение, преходящие расстройства дыхания). Наблюдаются нистагм, парез VI, VII, IX, X нервов, вынужденное положение головы, ригидность затылочных мышц, иногда мозжечковые симптомы, приступы тонических судорог по типу децеребрационной ригидности. Симптоматика различна при локализации опухоли в области крыши, верхнего или нижнего угла, дна или бокового выворота IV желудочка. При опухоли области турецкого седла (арахноидэндотелиома бугорка турецкого седла) возникают битемпоральная гемианопсия или темпоральная гемианопическая скотома на один глаз и сужение височного поля зрения на другом глазу, нарушение цветного зрения, обоняния, сонливость, синдром наружной стенки кавернозного синуса, нейроэндокринные расстройства. На рентгенограмме видны изменения турецкого седла.

Опухоли области турецкого седла разделяются на супраселлярные и интраселлярные. Эозинофильная аденома гипофиза проявляется акромегалией: увеличиваются размеры пальцев и кистей рук, туловища, надбровных дуг, скуловых костей, нижней челюсти (прогнатизм), утолщаются кости черепа, нос, ушные раковины (макроглоссия), внутренние органы (спланхномегалия). Появляется битемпоральная гемианопсия (результат давления на хиазму), первичная атрофия зрительного нерва. Развиваются расстройства эндокринных функций и обмена веществ (аменорея), полидипсия, полиурия, вегетативные расстройства (потливость, приливы жара, тахикардия, гипертрихоз). Головная боль локализуется в височной области, иррадиирует в глазницу. Иногда наблюдается сонливость. На рентгенограмме обнаруживаются деструкция стенок, спинки и дна турецкого седла, изменение клиновидной пазухи. Базофильная аденома гипофиза вызывает синдром Иценко—Кушинга, проявляется ожирением, преимущественно на туловище, животе, бедрах. Лицо приобретает округлую форму («лунообразное»), увеличивается оволосение на лице, появляются полосы на коже живота и бедер, вегетативные и нейроэндокринные расстройства (аменорея), гиперемия лица, сонливость, понижение остроты зрения и атрофия зрительных нервов, остеопороз костей черепа и позвоночника. Отмечаются артериальная гипертония, полицитемия, гипергликемия, глюкозурия, гиперхолестеринемия, повышение содержания гемоглобина в крови. Хромофобная аденома гипофиза характеризуется задержкой роста вялостью, сонливостью, недоразвитием половых органов, дисменореей, эндокринными расстройствами, полидипсией, булимией, не-са.харным диабетом, вегетативными и трофическими расстройствами, понижением зрения, битемпоральной гемианопсией, атрофией зрительных нервов. Опухоли гипофиза необходимо дифференцировать с краниофарингиомой, которая развивается в детском возрасте, растет медленно, с образованием кист и обызвествлением (кальцификация) на рентгенограмме турецкого седла. У больных отмечаются задержка роста и развития половых органов, адипозо-генитальные расстройства, эндокринные нарушения, изменения обмена веществ (углеводного, жирового), ограничение полей зрения, гемианопсия, расстройство обоняния, нарушения сна.

Краниофарингиомы развиваются из эмбриональных остатков клеток гипофизарного хода и встречаются чаще у детей школьного возраста. В зависимости от отношения к полости турецкого седла все краниофарингиомы делятся на интраселлярные и экстраселлярные. Основные клинические симптомы: 1) эндокринно-обменные нарушения (задержка роста, инфантильность, ожирение, жажда, голод, гипертермия, сонливость); 2) зрительная патология (битемпоральная гемианопсия, скотома). Выпадение полей зрения отмечается особенно рано при супраселлярном или параселлярном направлении роста опухоли.

По мере роста опухоли могут возникать симптомы окклюзионной гидроцефалии, связанные со сдавлением растущей опухолью дна III желудочка и монроевых отверстий. Известны случаи бессимптомного течения краниофарингиом на протяжении многих десятков лет. На глазном дне обнаруживается первичная атрофия зрительных нервов, на рентгенограмме черепа — петрификаты в области турецкого седла, в стенках кисты опухоли; спинка седла порозна, вход расширен. В цереброспинальной жидкости наблюдается белково-клеточная диссоциация.

Иногда может произойти прорыв кисты опухоли в субарахноидальное пространство, клиника которого похожа на тяжелый менингит (коматозное состояние, гипертермия, судорожные припадки, резкие менингеальные симптомы). В цереброспинальной жидкости у этих больных выявляют очень высокий гиперальбуминоз, плеоцитоз смешанного характера.

Опухоли четверохолмия и шишковой железы (чаще астроцитомы и пинеацитомы) характеризуются неполным птозом, нарушением зрачковых реакций на свет, аккомодацию и конвергенцию и парезом взора вверх (синдром Парино). Позже присоединяются мозжечковые симптомы, главным образом нарушение статики и походки, а также диэнцефальные расстройства (нарушение сна, ожирение, олигурия, гипер- или гипотермия). У детей болезнь проявляется синдромом macrogenitosomia praecox (преждевременное половое созревание, короткие конечности, умственная отсталость).

Глиомы. Большие различия в степени злокачественности и топографии глиом обусловливают полиморфизм клинической картины. Для доброкачественных глиом (астроцитом) типично длительное течение с нарастанием общемозговых и очаговых симптомов.

Симптоматика злокачественных глиом несколько похожа на менингоэнцефалит (острое начало с быстрым прогрессированием общемозговых и очаговых симптомов, повышение температуры, лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, ускорение СОЭ). Обычно выражены общетоксические и подкорковые нарушения (аспонтанность, загруженность, вялость, акинетико-ригидный синдром, гиперкинезы). Изменения цереброспинальной жидкости и глазного дна зависят от локализации процесса (близости к ликворным путям) и наблюдаются реже, чем при менингососудистых опухолях.

Менингиомы. Клинику отличает постепенное нарастание общемозговых (головная боль, головокружение, тошнота) и очаговых симптомов. Последние зависят от локализации опухоли. При конвекситальном расположении опухоли наблюдаются различные корково-подкорковые симптомы, при базальном — симптомы вовлечения черепных нервов, находящихся на основании мозга.

Менингиома, расположенная в области передней центральной извилины, проявляется фокальными припадками, начинающимися с подергивания мышц лица, руки, ноги, а позже — парезом ноги или руки; бугорка турецкого седла — битемпоральной гемианопсией, или темпоральной гемианоптической скотомой, или слепотой одного глаза и височным сужением поля зрения другого, основания мозга — поражением черепных нервов.

Один из признаков арахноидэндотелиомы ольфакторной ямки — лобнобазальный синдром Фостера — Кеннеди (первичная атрофия зрительного нерва на стороне опухоли, застой — на противоположной стороне).

На глазном дне у значительной части больных обнаруживают застойные соски. Единственным симптомом менингиомы, расположенной вдали от центров речи, движения и чувствительности, могут быть застойные соски зрительного нерва с вторичным падением остроты зрения, вплоть до слепоты.

На краниограммах наблюдаются характерные изменения костей черепа в месте роста опухоли: истончение, расслоение, деструкция кости, расширение диплоэтических ходов. Высокоинформативны данные компьютерной томографии .

Гистоструктура менингиом весьма различна, что обусловливает разнообразие в течении опухолей: от медленно прогрессирующего доброкачественного до относительно злокачественного.

Краниобазальные опухоли (остеомы, саркомы, остеосаркомы, метастазы и др.) проявляются особенно в случае супраоболочечного их расположения и разрушения костей выраженным (чаще односторонним) поражением черепных нервов при длительном отсутствии признаков поражения проводящих путей и гипертензионных симптомов (так называемый синдром Гарсена). Только в терминальной стадии появляются общемозговые и пирамидные симптомы.

Метастатические опухоли мозга. В основе неврологических нарушений могут быть как единичные или множественные метастазы, так и раковая интоксикация.

Ранняя **диагностика** опухолей мозга основывается на данных анамнеза, клиники заболевания и специальных методов обследования. Важнейшими из этих методов являются: рентгенография черепа, исследование глазного дна и цереброспинальной жидкости, электроэнцефалография, компьютерная томография, церебральная ангиография, изотопная энцефалография, пневмоэнцефалография, вентрикулография.

Разграничение опухоли от опухолеподобных заболеваний — паразитарных (цистицерк и эхинококк), сосудистых (аневризма, дисциркуляторная энцефалопатия), воспалительных (туберкулома, абсцесс, кистозный арахноидит), а также от метастазов рака в мозг основывается на клинике и дополнительных исследованиях.

При хронических интоксикациях и инфекциях, эндокринопатиях, конституционально-экзогенном ожирении может развиться синдром доброкачественной внутричерепной

гипертензии — повышение внутричерепного давления сочетается с небольшими общемозговыми и очаговыми симптомами (головная боль, головокружения, нистагмоид, глазодвигательные расстройства и др.).

Дифференциальный диагноз опухоли головного мозга проводится с абсцессом головного мозга, ограниченным церебральным арахноидитом, паразитами головного мозга (цистицерк, эхинококк), гуммой и др. Для абсцесса головного мозга характерны более быстрое течение, наличие гнойного очага в организме, повышение температуры, изменения крови, брадикардия. Церебральный арахноидит обычно возникает в связи с инфекцией, протекает с субфебрильной температурой, болями, симптомами поражения задней черепной ямки, отсутствием застойных сосков, типичных для опухоли. Цистицеркоэ головного мозга характеризуется рассеянной, преимущественно корковой, симптоматикой, преобладанием симптомов раздражения (корковые припадки), ремиттирующим течением, эозинофилией, иногда наличием на рентгенограмме черепа обызвествленных цистицерков. Иногда цистицерки обнаруживаются при рентгеноскопии в мышцах тела, редко на глазном дне. Реакция Боброва и Возной положительная. Диагноз эхинококка головного мозга облегчается при наличии эхинококка внутренних органов, положительной реакции Каццони и Вайнберга, обнаружении в спинномозговой жидкости янтарной кислоты, крючьев, сколексов, обрывков и мелких дочерних пузырей. Для гуммы головного мозга имеют значение указание на перенесенный сифилис, положительные серологические реакции в крови и спинномозговой жидкости, эффективность специфической терапии.

Для уточнения диагноза опухоли головного мозга необходимы тщательное неврологическое обследование, обследование глазного дна, ольфактометрия, исследование спинномозговой жидкости, рентгенография черепа, пневмоэнцефалография (противопоказана при опухолях задней черепной ямки из-за опасности вклинивания в большое затылочное отверстие или в щель Биша), ЭЭГ и ангиография, индикаторный метод с применением изотопов йода и фосфора (гамма-энцефалометрия), эхо-ЭГ. Течение опухоли головного мозга прогрессирующее.

Лечение. Основной метод лечения опухолей головного мозга — оперативный в пределах анатомической доступности новообразования и физиологической дозволенности его удаления. Хирургическое лечение мало доступно при опухолях продолговатого мозга, варолиева моста, а также злокачественных опухолях (мультиформная глиобластома, медуллобластома, метастазы рака и др.). При них с целью понижения внутричерепного давления показана декомпрессивная трепанация с последующей рентгенотерапией. Наиболее операбельны доброкачественные опухоли (астроцитомы, менингиомы, невриномы), но многое зависит от размеров и локализации опухоли, особенностей ее гистогенеза, сроков проведения операции. Радикальное удаление новообразования нередко возможно только в относительно ранней стадии болезни. В более поздних опухоль грубо деформирует окружающую ткань, тесно связана с сосудистой системой. Становится возможной только частичная резекция опухолевого узла или паллиативная операция, что является прогностически менее благоприятным, так как обычно возникают рецидивы опухолевого роста.

В случаях медуллобластом мозжечка в зависимости от состояния больного показано удаление опухоли или декомпрессивная трепанация с массивной лучевой терапией и химиотерапией, введение интерферона (внутривенно или локально).

Появление симптомов дислокации ствола при опухолях различного гистогенеза и локализации, как правило, является показанием к неотложному вмешательству (пункция боковых желудочков и выпускание избыточной спинномозговой жидкости) с последующей операцией.

При глиальных опухолях (астроцитомы, спонгиобластомы), эпендамомах, опухолях основания черепа и метастазах рака в качестве дополнительного, а иногда и основного лечебного средства, применяют лучевую терапию.

Цитостатические средства, антиметаболиты, противоопухолевые антибиотики и кортикостероиды (метотрексат, циклофосфан, оливомицин, преднизолон и др.), иногда в

сочетании с лучевой терапией, назначают неоперабельным больным или после операции по поводу злокачественных глиом. Чаще всего применяют различные дериваты нитрозомочевины (нитроэометилмочевина, CCNU и др.). CCNU назначают внутрь по 3—5 капсул (из расчета 0,13 г на 1 $м^2$ поверхности тела) 1 раз в 6 нед.

При опухолях гипофиза применяют лучевую терапию или хирургическое вмешательство'. Основное показание к операции — выход опухоли из турецкого седла и нарастающее нарушение зрительных функций. Значительную часть глубинно расположенных глиом приходится относить к неоперабельным опухолям. Полностью удалить опухоль с инфильтрирующим ростом удается редко — почти всегда остаются элементы глиомы, из которых постепенно формируется новый узел.

При оперированных опухолях головного мозга с благоприятным исходом и хорошим восстановлением нарушенных функций вопрос о трудоспособности решается различно в зависимости от характера опухоли. При доброкачественных опухолях (невринома слухового нерва, краниофарингиома) после операции больным устанавливают II группу инвалидности. Поскольку прогноз после операции при этих опухолях хороший, в дальнейшем экспертное решение выносится с учетом профессии и условий работы больных. Если в условиях труда больного нет противопоказаний, больные могут быть признаны трудоспособными. Больные, оперированные по поводу арахноид-эндотелиомы, ангиоретикуломы с учетом неясности прогноза после операции, должны признаться инвалидами II группы в течение 2 лет. В дальнейшем вопрос о группе инвалидности решается в зависимости от общего состояния больного, степени выраженности остаточных явлений, развития компенсаторных механизмов. Больным, перенесшим операцию по поводу опухоли головного мозга, противопоказана работа, связанная со значительным физическим и нервно-психическим напряжением, протекающая в неблагоприятных метеорологических условиях, в контакте с промышленными ядами. Такие больные в целях профилактики рецидива нуждаются в значительно облегченных условиях труда, и при хорошем восстановлении нарушенных функций можно назначить им III группу инвалидности. Если после операция по поводу опухоли головного мозга остаются стойкие и выраженные нарушения функций (афазия, тяжелый гемипарез и др.), устанавливается II, а при нуждаемости в постороннем уходе I группа инвалидности. Больные с доброкачественной опухолью головного мозга, с медленно прогрессирующим течением, но не подлежащей оперативному вмешательству (например, с эозинофильной аденомой гипофиза), нуждаются в значительно облегченных условиях труда.

Прогноз определяется типом опухоли и ее локализацией, своевременностью диагностики и объемом лечебных мероприятий (радикальная операция, частичное удаление, лучевая терапия, химиотерапия и др.). В целом общая послеоперационная смертность уменьшилась до 8—10%, а по отдельным видам опухолей (менингиомы, астроцитомы мозжечка, невриномы VIII нерва и др.) — до 2—3%. Этому способствует широкое использование дегидратационных средств (в предоперационном периоде), современных анестетиков, внедрение микрохирургической техники, а также интенсивная терапия (в послеоперационном периоде).

Прогноз при опухолях головного мозга всегда очень серьезный, он неблагоприятен при неоперабельных опухолях. Изменения пульса и дыхания являются признаками ухудшения в связи с повышением внутричерепного давления или воздействия опухоли на бульбарные сердечно-сосудистый и дыхательный центры.

ОПУХОЛИ СПИННОГО МОЗГА

Опухоли спинного мозга могут быть интрамедуллярые, развивающиеся из тканевых элементов спинного мозга, и экстрамедуллярные (интрадуральные, субдуральныеиэпидуральные). Интрамедуллярные опухоли относятся к различным видам глиом (астроцитомы, олигодендроглиомы, мультиформные спонгиобласто-мы и др.), экстрамедуллярные — невриномы и арахноидэндотелиомы (из эндотелиальных клеток

арахноидальной оболочки). Интрамедуллярные опухоли чаще развиваются в области шейного и пояснично-крестцового утолщения. Экстрамедуллярные опухоли наиболее часто располагаются на заднебоковой и задней поверхности спинного мозга. Часто они развиваются из задних корешков или в конском хвосте. Опухоли спинного мозга делятся на первичные, развивающиеся из тканевых элементов мозга, корешков и оболочек, и вторичные, метастатические (при раке молочной железы, желудка, легких, предстательной железы и др.).

Интрамедуллярные опухоли приводят к нарушению питания, кровоснабжения спинного мозга. При сдавлении опухолью спинного мозга нервные клетки и волокна подвергаются разрушению, в результате чего нарушаются сегментарная и проводниковая функции спинного мозга. Интрамедуллярная опухоль в первую очередь разрушает нервные клетки в соответствующем сегменте. Но по мере роста она оказывает нарастающее давление на белое вещество, вызывая расстройство чувствительных и двигательных проводниковых функций вследствие поражения пирамидного пути и проводников чувствительности.

Экстрамедуллярные опухоли проявляются блокадой субарахноидального пространства, в результате чего прекращается ток спинномозговой жидкости и развиваются застойные ликворные расстройства (белково-клеточная диссоциация). Блокада ликворных путей выявляется при поясничной пункции или контрастной миелографии. Применяются ликвородинамические пробы: 1) Квекенштедта: во время пункции сжимают яремные вены, создавая застой в синусах и венах головного мозга. Повышается давление в субарахноидальном пространстве спинного мозга, наблюдается быстрый и значительный подъем уровня столба жидкости в манометре. При блокаде субарахноидального пространства спинного мозга проба Квекенштедта положительная — отсутствует повышение уровня столба жидкости; 2) Стуккея: надавливают на живот больного в эпигастральной области, вызывая застой в системе нижней полой вены и эпидуральных вен нижнегрудного и поясничного отдела позвоночника и повышение давления (в 2 раза) в субарахноидальном пространстве этого уровня. С прекращением давления уровень столба жидкости быстро снижается до исходного. При блокаде субарахноидального пространства в нижнегрудном и поясничном отделе спинного мозга при пробе Стуккея отсутствует повышение ликворного давления; 3) проба с наклоном головы больного вперед: приближают подбородок к груди и вследствие частичного сдавления вен шеи и застоя в головном мозге ликворное давление немного повышается. Затем голове придается первоначальное положение, и давление ликвора возвращается к исходному; 4) проба с отведением головы больного назад: при отведении головы — небольшое повышение ликворного давления, с прекращением пробы — возвращение к исходным цифрам. Обе пробы выявляют частичный спинальный блок; 5) изменение конечного давления: после взятия 2 мл жидкости измеряют конечное давление; оно снижается на 10—20 мм вод. ст. или не снижается. При блоке субарахноидального пространства отмечается значительное снижение давления (на 80 мм вод. ст. и больше), при частичной проходимости—на 30— 40 мм вод. ст., а при полном блоке в нижнем грудном и поясничном отделе — до нуля. Контрастная миелография — введение контрастных веществ в большую цистерну в сидячем положении больного или через поясничный прокол с последующей рентгенографией позвоночника. Контрастное вещество опускается по субарахноидальному пространству и задерживается над местом блокады (нисходящая миелография) или поднимается и задерживается под местом блокады (восходящая миелография) в зависимости от удельного веса контрастного вещества и места его введения. Характерна белково-клеточная диссоциация: повышение содержания белка при нормальном или слегка повышенном (до 20—40 лимфоцитов в 1 мм3) цитозе.

Клиника экстрамедуллярных опухолей зависит от стадии: корешковая, броун-секаровская, параплегическая. В начале заболевания характерны корешковые боли и парестезии. Они вызываются раздражением чувствительных волокон заднего корешка опухолью, исходящей из этого корешка или расположенной по соседству с ним. Боли и парестезии вначале имеют односторонний характер, усиливаются при кашле, чиханье, натуживании. Корешковые боли сохраняют одну и ту же локализацию, поэтому имеют важное диагностическое значение для распознавания уровня расположения опухоли. Сухожильные, надкостничные и кожные

рефлексы снижаются или исчезают. Изменение рефлексов указывает на уровень локализации опухоли. Корешковые боли усиливаются при сдавлении яремных вен (симптом ликворного толчка). При экстрамедуллярной опухоли после поясничной пункции, особенно после пробы Квекенштедта, иногда появляется «синдром вклинивания»: нарастает парез конечностей, усиливаются корешковые боли, расстройство чувствительности, затруднение мочеиспускания. Корешковые боли проявляются при невриномах и арахноидэндотелиомах (при интрамедуллярных опухолях они не наблюдаются). Ухудшение, возникающее после пункции, бывает временным, иногда стойким. Синдром вклинивания не наблюдается при полной блокаде субарахноидального пространства. При опухолях конского хвоста, пояснично-крестцового утолщения и нижне-грудного отдела спинного мозга корешковые боли усиливаются в горизонтальном положении и ослабляются или временно исчезают, в положении полусидя — корешковый симптом положения. Больные находятся в вынужденном положении сидя, стоя или опираясь на локти и колени. При опухолях передней или переднебоковой поверхности корешковые боли часто отсутствуют или появляются в поздней стадии заболевания, так как при этом вначале задние корешки не поражаются. По мере роста опухоли период корешковых болей сменяется периодом сдавления спинного мозга и появляется синдром Броун—Секара: спастический парез конечностей и нарушение мышечно-суставной чувствительности на стороне опухоли, а болевой и температурной чувствительности—на противоположной. При опухоли на передней поверхности мозга с начала болезни возникают двусторонние двигательные расстройства, к которым позже присоединяются нарушения чувствительности. Проводниковые нарушения чувствительности при экстрамедуллярной опухоли обычно возникают в дистальном отделе нижней конечности и постепенно поднимаются кверху до уровня расположения опухоли. Сочетание корешковых болей с синдромом Броун—Секара характерно для опухоли, располагающейся на заднебоковой поверхности мозга.

В стадии сдавления половины спинного мозга наблюдаются два рода симптомов: 1) связанные со сдавлением спинного мозга на уровне расположения опухоли (корешковые и сегментарные);

2) возникающие книзу от расположения опухоли вследствие повреждения проводников спинного мозга (проводниковые симптомы). По мере роста экстрамедуллярная опухоль не только сдавливает спинной мозг на стороне расположения, но и смещает его в противоположном направлении, придавливая при субдуральной локализации к твердой мозговой оболочке, а при эпидуральной—к внутренней стенке позвоночного канала. В результате броун-секаровский период в развитии опухоли сменяется периодом поперечного поражения спинного мозга сначала неполного, а в дальнейшем полного. Отмечаются параплегия, двустороннее расстройство чувствительности, задержка мочи и кала. При эпидуральных опухолях, располагающихся на задней или заднебоковой поверхности спинного мозга, наблюдается симптом остистого отростка (болезненность при перкуссии и надавливании на остистый отросток). Изменения позвонков встречаются при крупных эпидуральных, реже — субдуральных опухолях. Под давлением опухоли изнутри в дужке, реже в теле позвонка, возникают атрофические изменения, развитию которых способствует расстройство трофической иннервации позвонка. На рентгенограмме позвонки представляются менее компактными, вещество их — разреженным по сравнению с соседними. Эти изменения имеют важное диагностическое значение: они не только указывают на наличие опухоли спинного мозга, но и на ее локализацию. Особенно часто они встречаются при опухолях конского хвоста, нередко достигающих весьма крупных размеров.

Клиника интрамедуллярных опухолей: вначале появляются расстройства чувствительности диссоциированного сегментарного характера, поскольку интрамедуллярные опухоли возникают в области центрального канала. По мере роста опухоли и усиления ее давления на белое вещество к сегментарным расстройствам присоединяются двигательные и чувствительные проводниковые нарушения. Различают опухоли верхнешейного отдела и шейного утолщения. При локализации процесса на уровне сегментов C_I—C_3 наблюдаются спастические парезы или параличи верхних и нижних конечностей, проводниковые

расстройства чувствительности от уровня C_1—C_3, корешковые расстройства чувствительности в области затылка, шеи. При опухоли на уровне C_4 сегмента поражается диа-фрагмальный нерв (икота, одышка, затруднение кашля, чиханье). При опухолях шейного утолщения наблюдаются вялый паралич или парез рук, проводниковые нарушения — двигательные, чувствительные, тазовые, при опухолях грудного отдела — корешковые боли и ниже уровня компрессии проводниковые расстройства. Опухоли поясничного отдела, локализующиеся на уровне сегментов L_2 - L_3, вызывают: корешковые боли с иррадиацией в бедренный нерв, выпадение коленного рефлекса, атрофию четырехглавой мышцы бедра; от уровня нижней границы опухоли — проводниковые расстройства (повышен ахиллов рефлекс, патологические рефлексы, парез дистального отдела ноги). Опухоли эпиконуса: корешковые боли в области поясницы и по ходу седалищного нерва, двусторонняя гипестезия и вялые параличи мышц ягодичной области, задней поверхности бедра, голени и стопы. Ахилловы рефлексы отсутствуют. Тазовые расстройства центрального характера. Опухоли конуса: отсутствие анального рефлекса, нарушение чувствительности в зоне S_3 – S_5, нарушения функции тазовых органов. Опухоли конского хвоста проявляются резкими болями, вначале односторонними, развитием периферических парезов и параличей. Длительность корешковой стадии при опухоли конского хвоста объясняется тем, что спинной мозг оканчивается на уровне II поясничного позвонка, и ширина канала в нижнем отделе позвоночника большая. Возникают нарушения функций тазовых органов. При поясничной пункции можно не получить ликвора, так как игла попадает в ткань опухоли. Течение опухолей прогрессирующее. Быстрота нарастания клинических явлений находится в прямой зависимости от природы опухоли. При доброкачественных экстрамедуллярных опухолях от момента появления первого симптома (корешковых болей) до развития глубокой параплегии проходит в среднем 1,5—2 года, при злокачественных опухолях (метастазы рака, первичные саркомы) — 2—3 месяца. Опухоли конского хвоста благодаря обширности субдурального пространства и смещаемости корешков конского хвоста могут достигать больших размеров, прежде чем вызовут параличи. Диагноз опухоли спинного мозга ставится на основании прогрессирующего развития поперечного повреждения мозга, особенно с наличием корешковых болей, исследования спинномозговой жидкости и определения проходимости субарахноидального пространства. Медленно нарастающее поперечное поражение спинного мозга всегда должно вызывать предположение об опухоли. В сомнительных случаях необходимо через 1,5—2 месяца повторить определение проходимости субарахноидального пространства и исследование спинномозговой жидкости. Если симптомы поперечного поражения спинного мозга сочетаются с корешковыми болями и парестезиямн, необходимо исключить арахноидит, туберкулезный спондилит, метастаз рака в позвоночник, прорастающий в позвоночный канал и сдавливающий спинной мозг, грыжу межпозвоночного хряща (грыжа Шморля).

Топический диагноз имеет значение для определения уровня локализации опухоли. Уровень опухоли спинного мозга позволяют определить корешковые боли, границы проводниковых расстройств чувствительности, понижение сухожильных и надкостничных рефлексов, вялые парезы и параличи, симптом остистого отростка, симптом «вклинивания», симптом ликворного толчка, изменения в телах и дужках позвонков на рентгенограммах, нисходящая миелография (указывает на верхний уровень расположения опухоли). На нижнюю границу опухоли указывают восходящая миелография, понижение сухожильных и надкостничных рефлексов, дуги которых проходят через сдавленные сегменты, а также уровень защитных рефлексов, которые вызываются с дерматомов, иннервируемых сегментами спинного мозга, расположенными ниже опухоли. Защитные рефлексы вызываются легче при локализации опухоли в грудном отделе (не ниже пояснично-крестцового утолщения). Определение экстра- и интрамедуллярной локализации опухоли основывается на данных анамнеза: начало заболевания с корешковых болей (экстрамедуллярная опухоль), присоединение болей позже развития других симптомов (интрамедуллярная опухоль), а также динамики уровня нарушений чувствительности с постепенным повышением гипестезии с дистального отдела нижней конечности до уровня верхней границы опухоли при

экстрамедуллярной локализации и, наоборот, снижение уровня гипестезии сверху вниз при интрамедуллярной локализации.

Дифференциальный диагноз. Экстрамедуллярные опухоли дифференцируют со спинальными ограниченными (кистозными) арахноидитами, которые протекают с корешково-оболочечными и миелитическими явлениями. В зависимости от уровня поражения спинного мозга при арахноидите различают синдромы: шейный, грудной, поясничный, синдром конского хвоста. Клинически сходно с экстрамедуллярной опухолью могут протекать эпидурит и пахименингит. Для распознавания имеет значение тщательное изучение анамнеза (наличие или отсутствие инфекции), развития симптомов, течения болезни (наличие или отсутствие температуры, постепенное, прогрессирующее или ремиттирующее течение), результаты спинномозговой жидкости (наличие воспалительных явлений при арахноидите, эпидурите, пахименингите), данные рентгенодиагностики (особенно миелографии), динамика неврологических симптомов при лечении. Иногда опухоль спинного мозга дифференцируют с туберкулом, при этом необходимо учитывать наличие туберкулеза, развитие и течение болезни, эффективность лечения противотуберкулезными средствами и данные исследования спинномозговой жидкости в динамике.

Лечение. Опухоли спинного мозга подлежат хирургическому лечению. Экстрамедуллярные опухоли доступны для операции. Ограниченные интрамедуллярные опухоли (эпендимомы) могут быть удалены достаточно радикально. Так как дифференциальная диагностика между эпендимомой и диффузной глиомой не может считаться достоверной, то при интрамедуллярной опухоли показана эксплоративная ламинэктомия. Исход зависит от характера опухоли, локализации и возможности радикального удаления опухоли.

Опухоли спинного мозга делятся на экстра- и интрамедуллярные. Экстрамедуллярные опухоли (невриномы, менингиомы, ангиомы) преобладают над интрамедуллярными (глиобластомами, астроцитомами, эпендимомами). Невриномы развиваются из клеток шванновской оболочки задних корешков, менингиомы — из паутинной оболочки. На их долю приходится до 80% первичных опухолей спинного мозга. Наблюдаются, кроме того, сосудистые опухоли-ангиомы, ангиоретикулемы. Участились метастазы раковых опухолей в спинной мозг из легких, молочной железы, матки, надпочечников, желудка, простаты. Последние поражают сначала позвонки, затем постепенно прорастают в позвоночный канал и сдавливают спинной мозг. Свыше половины всех первичных и вторичных опухолей спинного мозга локализуется в грудном отделе.

В клиническом течении экстрамедуллярных опухолей спинного мозга принято выделять три стадии: I стадия-корешковые боли; II стадия — синдром Броун-Секара; III стадия — полного сдавления спинного мозга.

Вначале появляются, обычно с одной стороны, корешковые боли и парестезии. В зависимости от расположения опухоли это может быть синдром шейной, межреберной, пояснично-крестцовой невралгии. Боли нередко сильнее в лежачем положении, чем при стоянии и движении (симптом «положения» Раздольского). Опухоли, расположенные на передней или переднебоковой поверхности спинного мозга, могут протекать без болей.

По мере роста опухоль начинает сдавливать соответствующую половину спинного мозга, что приводит к развитию синдрома Броун-Секара. В дальнейшем выявляются симптомы поперечного поражения спинного мозга. Интенсивность болей на этой стадии может снижаться.

При перкуссии позвоночника ощущается болезненность на уровне расположения опухоли (симптом остистого отростка). Этот признак особенно типичен для эпидуральной локализации объемного процесса.

Опухоли, расположенные в области конского хвоста, характеризует медленное течение. Основным клиническим симптомом на протяжении многих лет могут быть нарастающие по интенсивности боли в области промежности, ягодиц и нижних конечностей, усиливающиеся при кашле и чихании, при лежании и сидении (симптом «положения»). Позднее к болевому синдрому присоединяются расстройства чувствительности, вялые парезы нижних конечностей,

преимущественно дистальных отделов, с атрофиями и наклонностью к контрактурам, нарушение функций тазовых органов (задержка мочеиспускания или истинное недержание мочи, отсутствие ощущений при прохождении мочи и кала).

Интрамедуллярные опухоли проявляются постепенно прогрессирующим синдромом поражения серого вещества — диссоциированным нарушением чувствительности и вялыми и сегментарными парезами. В дальнейшем отмечаются проводниковые симптомы — пирамидные парезы и нарушения чувствительности, причем граница последних спускается, сверху вниз.

Диагностика и дифференциальная диагностика. Важное диагностическое значение имеет исследование цереброспинальной жидкости. Для экстрамедуллярных опухолей характерен синдром блокады субарахноидального пространства с белково-клеточной диссоциацией (количество белка может резко возрастать) и симптом ликворного толчка (усиление болей при сдавлении яремных вен). После пункции может развиться синдром вклинения, т. е. усиливаются парез, расстройства чувствительности, тазовые нарушения.

Интрамедуллярные опухоли могут длительное время протекать без существенных изменений цереброспинальной жидкости.

Нередко приходится проводить дифференциальный диагноз между опухолью спинного мозга и метастазами в позвоночник, туберкулезным спондилитом, спинальным арахноидитом и спинальной формой рассеянного склероза, сирингомиелией, обострением радикулита на фоне остеохондроза, плекситом.

В отграничении первичной спинальной опухоли от метастаза раковой опухоли в позвонки или туберкулезного спондилита решающая роль принадлежит рентгенографии позвоночника (изменения позвонков при первичных опухолях наблюдаются нечасто). Кроме того, метастаз проявляется очень резкими, упорными, корешковыми болями, быстрым нарастанием проводниковых симптомов (парезов, тазовых расстройств). Спондилит — двусторонностью корешковых болей, ограничением подвижности позвоночника, субфебрилитетом.

Лечение. Экстрамедуллярные опухоли с успехом лечатся оперативно. Ограниченные интрамедуллярные новообразования (например, эпендимомы) также могут быть удалены. В случаях глиом прибегают к эксплоративной ламинэктомии с последующей рентгенотерапией или они признаются неоперабельными.

Прогноз определяется типом опухоли и ее локализацией (экстрамедуллярная или интрамедуллярная, вентральное или дорсальное расположение), радикальностью проведенного лечения. Более доступны для удаления новообразования, расположенные дорсально или дорсолатерально. Полное выздоровление наблюдается приблизительно у 50%, частичное — у 20% больных. Случаи продолжительного роста опухолей после операции (рецидивы) имеют место в 3—5% наблюдений.

Трудоспособность и профилактика.

Трудоспособность. Больные с неоперабельными опухолями головного и спинного мозга, имеющие выраженные нарушения функций (афазия, нарушения зрения, глубокий гемипарез или парапарез, атаксия, тазовые расстройства и др.), стойко нетрудоспособны и им устанавливают II группу инвалидности, а если они нуждаются в уходе, то— I группу инвалидности (бессрочно).

После успешной операции по поводу опухоли головного или спинного мозга больным обычно устанавливают инвалидность II группы на 6 мес. — 1 год (невриномы VIII нерва, краниофарингиомы, экстрамедуллярные опухоли, нейрофибромы) или 1—2 года (арахноидэндотелиомы, ангиоретикулемы, интрамедуллярные опухоли), В дальнейшем вопросы трудоспособности решаются в зависимости от выраженности остаточных явлений и радикальности операции.

Значительная часть больных, оперированных по поводу доброкачественных новообразований головного, спинного мозга и периферических нервов, может вернуться к своей профессиональной деятельности. Вместе с тем таким больным противопоказана работа, связанная с большим нервнопсихическим и физическим напряжением, в неблагоприятных

метеорологических условиях, при высокой температуре. Если в профессии есть противопоказанные факторы, то в целях предупреждения продолженного роста опухоли, даже при хорошем восстановлении функций больным следует устанавливать III группу инвалидности.

Профилактика. Профилактические мероприятия сводятся к предупреждению интоксикации, воздействия проникающей радиации, правильному ведению беременности и родов. Для предупреждения послеоперационных рецидивов опухоли важна ранняя диагностика и своевременное хирургическое лечение.

ЛЕКЦИЯ: ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ

ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА У ДЕТЕЙ

Черепно-мозговая травма (ЧМТ) — это повреждение механической энергией черепа и его содержимого (головного мозга, мозговых оболочек, черепных нервов и мозговых сосудов).

Проблема черепно-мозговой травмы имеет не только сугубо медицинское, но и социальное значение. По данным ВОЗ, частота черепно-мозговых повреждений неуклонно возрастает в среднем на 2% ежегодно, составляя 35-40% всех травматических повреждений в детском возрасте. В подавляющем большинстве случаев (около 85%) наблюдаются закрытые черепно-мозговые травмы. Она наблюдается во всех возрастных группах, но особенно часто у детей дошкольного возраста и младшего школьного возраста. У мальчиков ЧМТ бывает в 2 раза чаще, чем у девочек.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Анатомо-физиологические особенности растущего организма (большая ранимость мозговой ткани, повышенная чувствительность головного мозга к гипоксии, предрасположенность его к отеку вследствие повышенной проницаемости церебральных сосудов, лабильности водного и электролитного баланса и других биохимических процессов и вместе с тем высокая функциональная приспособленность мозговой ткани к морфологическим дефектам), определяют характер течения черепно-мозговых повреждений у детей. В основе патогенеза любой ЧМТ лежит механическое воздействие на череп и мозг. Изменения кожных покровов и костей черепа, оболочек и вещества мозга прямо зависит от характера и силы механического воздействия.

Первичное повреждение мозга, фокальное или глобальное, обусловлено воздействием травмирующего агента, вызывающего повреждение нейронов и белого вещества мозга, а также разрывы артериальных и венозных сосудов, с возникновением петехий и сотрясения мозга.

Фокальные повреждения часто вызываются прямым воздействием на череп в лобной, теменной или затылочной областях. Помимо локального воздействия (размозжение, кровоизлияние в месте ушиба), механическая сила способствует развитию патоморфологических изменений в месте, противоположном нанесению удара, ликворная волна приводит к ликвородинамическим нарушениям.

Диффузное повреждение развивается вследствие действия внутренних разрывающих сил, прежде всего в белом веществе. Первичное повреждение является в значительной степени необратимым и клинически может проявляться утратой сознания.

Вторичное повреждение - это последовательность патофизиологических процессов, запускаемых травмирующим агентом и развивающемся в течение первых часов после него. Возникают вазомоторные нарушения в головном мозге, носящие диффузный характер с преобладанием ангиоспастических явлений, обусловленных нарушением функций высших вазомоторных центров мозгового ствола и гипоталямуса. Спазм сосудов влечет за собой резкие циркуляторные и нейродинамические нарушения в ЦНС.

Ангиоспастические явления сменяются паралитическими, снижается тонус сосудистой стенки, замедляется кровоток, повышается проницаемость сосудистой стенки, что способствует развитию отека головного мозга.

Под ***отеком мозга*** понимают увеличение его объема вследствие нарастания содержания жидкости. Раньше считали, что истинный отек мозга связан с увеличением содержания воды в интерстициальном пространстве, а под набуханием мозга понимали накопление жидкости в клетках. В настоящее время полагают, что при отеке мозга жидкость накапливается как внутри, так и вне клеток, а термин «набухание» обозначает переполнение мозга кровью вследствие увеличения сосудистого объема. В клинической практике встречаются следующие типы отека мозга: вазогенный, цитотоксический, интерстициальный, аноксический.

Вазогенный отек связан с нарушение проницаемости гематоэнцефалического барьера (ГЭБ), имеет место в первые сутки после ЧМТ, белки плазмы выходят из капилляров, увеличивается доля экстрацеллюлярной жидкости; может быть усугублен артериальной гипертензией и применением анестетиков увеличивающих мозговой кровоток. При таком виде отека в большей степени увеличивается объем белого вещества, т.к. его клеточные элементы расположены менее плотно, в конце концов, жидкость проникает в желудочки или в глиальные клетки.

Цитотоксический отек - следствие клеточной гипоксии, приведшей к накоплению в клетке ионов натрия и, следовательно - воды; следствие ишемии (фокальной или глобальной) или гипоосмолярности плазмы. При ЧМТ длительная гипоксия ведет к цитотоксическому отеку.

Интерстициальный отек - обычно вторичен по отношению к обструктивной или коммуникативной гидроцефалии, обусловлен пропотеванием воды цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) через эпендиму желудочков в окружающее белое вещество.

Выделяют еще *аноксический отек* - увеличение воды в области ишемического инсульта и прилегающих к нему тканей. В зоне некроза вода накапливается преимущественно внутриклеточно, накопление воды в погибших нейронах и глиальных клетках не эквивалентно активному ее накоплению при других видах отека.

Вторичные факторы, вызывающие церебральную ишемию, приводят к дальнейшему повреждению, однако их воздействие является потенциально обратимым. Важнейшим компонентом вторичного повреждения является ишемия мозга (глобальная или фокальная).

К вторичным поражениям мозга при ЧМТ приводят:

- экстракраниальные факторы: гипоксемия, гиперкапния, артериальная гипотония;
- сдавление мозга эпидуральными, субдуральными и внутричерепными гематомами;
- внутричерепная гипертензия (ВЧГ), приводящая к вклинению мозга в транстенториальном варианте или же в большое затылочное отверстие.

Факторы приводящие к увеличению внутричерепного давления: гематома, отек мозга, вазодилатация, блокада абсорбции ЦСЖ. В первую очередь увеличение внутричерепного давления (ВЧД) усугубляет отек мозга и его вклинение. Высокое ВЧД нарушает мозговой кровоток, лимитируя тем самым поступление O_2 и глюкозы в ткани мозга.

Необходимо отметить, что у половины больных погибающих в стационаре вследствие тяжелой ЧМТ, смерть наступает из-за неконтролируемой внутричерепной гипертензии, при которой ВЧД повышается до уровня артериального давления.

У детей прослеживается ранняя фаза повышенного кровенаполнения сосудов головного мозга (гиперемия) с последующим диффузным отеком мозга. Спустя 1-2 дня гиперемия исчезает, и отек постепенно начинает спадать; продолжительность его разрешения зависит от тяжести поражения, но обычно не более 7-10 дней. У больных с длительной комой может наблюдаться атрофия головного мозга.

У детей, особенно в раннем возрасте, при травме гораздо чаще, чем у взрослых, повреждаются кости черепа. В отличие от контузии с геморрагическими и некротическими изменениями у взрослых и детей старшего возраста, у детей раннего возраста преобладают разрывы белого вещества. Наиболее ранимы те структуры, которые в каждой возрастной группе находятся в наиболее интенсивном морфофункциональном развитии. Их повреждение может сказаться на последующем развитии мозга.

ЧМТ у детей характеризуется более быстрой, по сравнению с взрослыми, динамикой симптомов, включая жизненно важные нарушения.

КЛАССИФИКАЦИЯ ЧМТ

Различают следующие формы ЧМТ:

По биомеханике:

- *ударно-противоударная* - ударная волна распространяется от места приложения травмирующего агента к голове через мозг на противоположную сторону с быстрыми перепадами давления в местах удара и противоудара;
- *ускорения-замедления* - перемещение и ротация больших полушарий мозга относительно более фиксированного ствола;
- *сочетанием* - одновременное воздействие обоих механизмов.

По виду повреждения:

- *очаговые* - обусловлены преимущественно ударно-противоударной травмой и характеризуются локальными макроструктурными повреждениями мозгового вещества в местах удара, противоудара и по ходу ударной волны;
- *диффузные* - обусловлены преимущественно травмой ускорения-замедления и характеризующиеся преходящей асинапсией, перерастяжением аксонов с их распространенными первичными и вторичными разрывами в полуовальном центре, подкорковых структурах, мозолистом теле, стволе мозга, нередко сопровождающимися точечными и мелкоочаговыми кровоизлияниями;
- *сочетанные* - характеризуются одновременным наличием очаговых и диффузных повреждений головного мозга.

По механизму:

- *первичная* - травма не обусловлена какой-либо предшествующей церебральной или внецеребральной причиной;
- *вторичная* - падение и получение травмы обусловлено какой-либо предшествующей церебральной (инсульт, эпилептический припадок и др.) или внецеребральной (инфаркт миокарда, коллапс и др.) причиной.

По типу:

- *изолированная* — имеют место только повреждения черепа и внутричерепного содержимого;
- *сочетанная* - сопровождается повреждением механической энергией внечерепных тканей, органов и систем;
- *комбинированная* - при одновременном воздействии, помимо механической, других

видов энергии - термической, лучевой, химической, в том числе воздействии факторов оружия массового поражения (ожоги, лучевая болезнью I- III ст., интоксикация боевыми отравляющими веществами, бактериальные поражения).

По характеру:

- *закрытая* - повреждения, при которых отсутствуют нарушения целостности покровов головы, либо имеются поверхностные раны мягких тканей без повреждения апоневроза;
- *открытая* - повреждения, при которых раны мягких тканей головы сопровождаются повреждением апоневроза, а также переломы основания черепа, сопровождающиеся кровотечением или ликвореей из носа или уха. При сохраненной целостности твердой мозговой оболочки открытую ЧМТ рассматривают, как *непроникающую,* при нарушенной - как *проникающую.*

По степени тяжести *(в оценке тяжести ЧМТ имеют значение, как оценка тяжести травмы по балльной шкале комы Глазго (ШКГ), так и форма повреждения внутричерепных структур):*

- *лёгкая* (сотрясение головного мозга, ушиб головного мозга легкой степени);
- *среднетяжелая* (ушиб головного мозга средней степени, все виды субарахноидальных кровоизлияний и переломов черепа, подострое и хроническое сдавление головного мозга);
- *тяжёлая* (ушиб головного мозга тяжелой степени, острое сдавление головного мозга, диффузное аксональное повреждение мозга).

По степени тяжести у детей *(А.А. Артарян с соавт., 1991 г.)*

1. К легкой ЧМТ относить только сотрясение головного мозга.
2. К ЧМТ средней степени тяжести относить ушибы мозга легкой и средней степени.
3. Линейный перелом кости свода черепа без неврологических симптомов приравнять к признакам ушиба головного мозга чаще локализующегося соответственно месту перелома.
4. В рубрику травматических гематом ввести термин «эпидурально-поднадкостничная гематома».

Клинические формы ЧМТ:

1. Сотрясение головного мозга.
2. Ушиб головного мозга легкой степени.
3. Ушиб головного мозга средней степени.
4. Ушиб головного мозга тяжелой степени.
5. Диффузное аксональное повреждение головного мозга.
6. Сдавление головного мозга:
   - внутричерепные гематомы (субдуральные, эпидуральные, внутримозговые, внутрижелудочковые, множественные);
   - субдуральные гидромы;
   - вдавленные переломы костей черепа (открытые и закрытые, проникающие и не проникающие);
   - очаги ушиба-размозжения мозга (единичные и множественные);
   - пневмоцефалия (субдуральная, внутрижелудочковая, смешанная);
   - отек головного мозга;
   - другие причины сдавления (инородные тела и т.д.).

ЗАКРЫТАЯ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА

Закрытая черепно-мозговая травма (ЗЧМТ) – когда отсутствует нарушение целости кожных покровов головы, либо имеются раны мягких тканей головы без повреждения апоневроза.

В течении ЧМТ выделяют 3 базисных периода:

- *острый* - взаимодействие первичного травмирующего фактора, повреждающих реакций и механизмов саногенеза и патогенеза (от 2 до 10 нед);
- *промежуточный* - организация повреждений и дальнейшее развертывание компенсаторно-приспособительных процессов (от 2 до 6 мес);
- *отдаленный* - завершение или сосуществование местных и дистантных дегенеративно-деструктивных и регенеративно-репаративных процессов (при клиническом выздоровлении до 2 лет, при прогредиентном течении - продолжительность не ограничена).

Временная протяжённость периодов течения ЧМТ варьирует, главным образом, в зависимости от клинической формы ЧМТ.

В клинической картине острого периода ЗЧМТ выделяют **классические формы**:

1. сотрясение головного мозга;
2. ушиб головного мозга;
3. сдавление головного мозга;
4. диффузное аксональное повреждение мозга.

Для разделения этих форм существует **2 основополагающих принципа**:

1. наличие и соотношение общемозговых и локальных (очаговых) синдромов, обусловленных механическим воздействием;

2. динамическая характеристика возникающего синдромокомплекса.

Общемозговые симптомы:

1. головная боль, чаще диффузного характера;
2. рвота, не связанная с приемом пищи;
3. нарушение сознания различной степени;
4. нарушение витальных функций;
5. гиперестезия;
6. выбухание и пульсация родничков у детей первого года жизни;
7. генерализованные судорожные припадки;
8. симптомы раздражения мозговых оболочек.

Локальные (очаговые) симптомы зависят от места ушиба или локализации гематомы.

Сотрясение головного мозга (commotio cerebri)

Под сотрясением головного мозга (СГМ) следует понимать сложный симптомокомплекс: выключение сознания от нескольких секунд до нескольких минут, ретроградная или антероградная амнезия, общемозговая симптоматика, вегетативные нарушения, легкая преходящая очаговая симптоматика.

Клиника. К общемозговым нарушениям у части детей следует отнести потерю сознания продолжительностью от нескольких секунд до нескольких минут непосредственно после травмы. Важным общемозговым нарушением является сонливость, которая возникает впервые часы после травмы. В первые сутки у части больных детей, особенно младшего возраста, могут возникнуть кратковременные судороги клонического или тонического характера, иногда автоматические стереотипные движения. У старших детей может наблюдаться делириозный синдром, который связан с нарушением гемодинамики и гипоксией. В начальной фазе делирия дети возбуждены, говорливы, двигательно расторможены. В дальнейшем появляются нарушения сенсорного синтеза, галлюцинации, бред, психомоторное возбуждение. Может быть ретро-, кон- и антероградная амнезия на узкий период времени.

Постоянным клиническим признаком сотрясения мозга является головная боль. Наиболее часто она вызывается ликвородинамическими нарушениями гипертензионного характера. В этих случаях головная боль имеет лобно-височную локализацию и часто сочетается с тошнотой,

однократной или повторяющейся рвотой, головокружением, брадикардией. При гипотензионном синдроме боль чаще локализована в теменной и затылочной областях, причем больные могут принимать вынужденное положение, опуская голову за край кровати (синдром «опущенной головы»).

Рвота, часто повторная, при сотрясении головного мозга обычно возникает в первые сутки после травмы, но при отсутствии постельного режима может появиться и в более поздние сроки. У части детей, особенно раннего возраста, в первые сутки после травмы отмечается подъем температуры до 38°С, иногда выше. В остром периоде могут определяться и менингеальные симптомы, чаще ригидность мышц и положительный верхний симптом Брудзинского.

По восстановлении сознания типичны жалобы на головную боль, головокружение, слабость, шум в ушах, приливы крови к лицу, потливость, другие вегетативные явления и нарушения сна; отмечаются боли при движении глаз; расхождение глазных яблок при попытке чтения, вестибулярная гиперестезия.

Сочетание классических симптомов сотрясения мозга (потеря сознания, рвота и ретроградная амнезия) не всегда является характерным для детского возраста. При относительно легком течении сотрясения головного мозга у детей потеря сознания, следовательно, и ретроградная амнезия, как правило, не наблюдаются. Могут также отсутствовать вообще или присоединиться позже (на 2-5 сутки после травмы) головная боль, головокружение, рвота. В этих случаях возрастает диагностическое значение таких наиболее постоянных симптомов сотрясения головного мозга у детей, как симметричное расширение зрачков при наличии хорошей реакции на свет, болезненность супраорбитальных точек при надавливании, симметричная недостаточность отводящих нервов, раздражение вестибулярного аппарата в виде повышенной оптико-вестибулярной чувствительности (с-м Захарченко-Гуревича), положительный верхний симптом Брудзинского, подавление или извращение феномена Ашнера на фоне умеренно выраженной тахикардии.

Заслуживает внимания и картина сотрясения головного мозга, первые симптомы которого появляются на 2-5 сутки после травматического воздействия. При этом отмечается головная боль, повышенная оптико-вестибулярная чувствительность диффузная мышечная гипотония, больше выраженная в проксимальных отделах конечностей, сухожильная гиперрефлексия. Нередко наблюдается своеобразная дистония мышц - на фоне общей мышечной гипотонии обнаруживается относительная контрактильная ригидность дистальных мышечных групп (в голеностопном суставе, как правило, с клонусоидом). У большинства этих детей на фоне повышенного эмоционального напряжения (чаще негативизм) доминирует угнетение двигательной активности. В отличие от детей 4-10 лет, у которых указанная симптоматика имеет более умеренное течение, у детей 11-14 лет она приобретает ремитирующее течение и нередко сопровождается эпизодическими ощущениями «тумана перед глазами» или «закладывания ушей».

Отчетливая (классическая) картина сотрясения головного мозга наблюдается у детей не более чем в $^{1}/_{3}$ случаев. Она характеризуется потерей сознания или сопорозным состоянием (обычно в пределах 30 мин) и неоднократной рвотой в течение дня. Могут наблюдаться кратковременные судороги, купирующиеся самостоятельно. У детей с сотрясением головного мозга, в отличие от ушиба, после прояснения сознания отчетливые элементы дезориентации и амнезии не наблюдаются.

Повреждения костей черепа отсутствуют. Давление спинномозговой жидкости и ее состав без существенных изменений.

Сотрясение мозга относят к наиболее легкой форме диффузного поражения, при котором отсутствуют структурные изменения. Компьютерная томография (КТ) у больных с сотрясением не обнаруживает изменений в состоянии вещества мозга и ликворосодержащих внутричерепных пространств.

Диагностика. Потеря сознания до степени сопора у части детей непосредственно после травмы, появление головной боли, головокружения, рвоты, сонливости и других общемозговых нарушений, которые сочетаются с негрубой симптоматикой со стороны мозгового ствола и вегетососудистыми расстройствами, дают основание для диагностики сотрясения головного мозга.

Течение. Исход. Обычно у большинства больных острый период с головной болью, головокружением, рвотой и другими общемозговыми нарушениями не превышает 3-7 дней. Выявляются четкие вегетососудистые нарушения: потливость, бради- или тахикардия, усиление красного дермографизма, и другие. Улучшение состояния наступает спустя 3-5 дней.

Ушиб головного мозга (contusio cerebri)

Этот вид черепно-мозговой травмы характеризуется выраженными общемозговыми нарушениями, которые сочетаются с четким очаговым поражением головного мозга, соответствующим локализации травматического очага.

Патогенез. Ушиб мозга отличается от сотрясения макроскопически обнаруживаемыми участками повреждения мозгового вещества различной степени. При этом различают очаговые и диффузные контузионные поражения, варианты которых обусловлены интенсивностью, направленностью и другими особенностями воздействия механической энергии (линейное, ротационное ускорение или замедление, вибрация и т.д.), местом приложения и формой травмирующего агента, биофизическими свойствами черепа и головного мозга, возрастными, преморбидными и прочими факторами.

Очаги травматического размозжения чаше всего локализуются на основании лобных долей, в теменной и височной областях. Очаг некротизированной мозговой ткани обычно пропитан излившейся кровью. Вокруг очага возникают местные циркуляторные нарушения с развитием отека, мелкоточечными кровоизлияниями, тромбообразованием и размягчением. Транзиторные гемо - и ликвородинамические расстройства могут распространяться и на все полушарие. Довольно часто наблюдается диффузный отек и набухание головного мозга, мелкоточечные геморрагии в области мозгового ствола.

Клиника. При ушибе головного мозга *общемозговые нарушения,* характерные для сотрясения, *сочетаются с очаговой симптоматикой,* которая определяется локализацией травматического очага. При развитии отека головного мозга в клинической картине острого периода доминируют общемозговые нарушения в виде генерализованных судорог или мозговой комы. Очаговая симптоматика у больных выявляется в более поздние сроки, когда прекращаются судороги и регрессируют другие общемозговые нарушения.

В первые дни после травмы дети бледные, реже лицо гиперимировано. Обычно наблюдается *повторная рвота,* часто без предшествующей тошноты, тахикардия, реже, особенно при крайне тяжёлом состоянии, брадикардия, снижение или повышение артериального давления, иногда дыхательная аритмия. *Судороги* в острой фазе ушиба головного мозга могут быть как генерализованными, так и очаговыми. Довольно часто определяются *менингеальные симптомы,* чаще ригидность затылочных мышц и верхний симптом Брудзинского.

Они вызваны внутричерепной гипертензией, отеком мозга или сопутствующим субарахноидальным кровоизлиянием.

При люмбальной пункции часто регистрируется повышенное внутричерепное давление, а в ликворе может определяться примесь крови. У многих детей, особенно раннего возраста, спустя 1-2 дня после травмы повышается температура до 38-39°С, появляются признаки интоксикации, в крови нарастает лейкоцитоз. Эти явления могут быть обусловлены началом рассасывания некротизированной мозговой ткани и излившейся крови.

Ушиб головного мозга требует дополнительного обследования. На глазном дне обычно отмечаются застойные изменения, которые на стороне поражения могут быть выражены больше, иногда регистрируются единичные кровоизлияния. Застойные изменения дисков зрительных нервов обычно развиваются на 2-4 сутки после ЧМТ. Так же как и при сотрясении головного мозга, эхоэнцефалографическое исследование в остром периоде показывает признаки внутричерепной гипертензии в виде большого количества эхо-сигналов и часто - расширение III желудочка, отражением которого является уширение основания М-эхо. Однако для ушиба головного мозга особенно характерно преобладание дополнительных эхо-сигналов на стороне пораженного полушария и смещение срединных структур мозга (более 2 мм) в противоположную сторону.

По предложенной нейрохирургами классификации черепно-мозговой травмы (А.Н.Коновалов и др., 1985) ушиб головного мозга разделяется на три степени тяжести.

Ушиб головного мозга легкой степени. Характеризуется выключением сознания после травмы в пределах от нескольких минут до 1 часа. По его восстановлении типичны жалобы на головную боль, головокружение, тошноту и др. Как правило, наблюдается ретро-, кон-, антероградная амнезия. Рвота иногда повторная. Жизненно важные функции обычно без выраженных нарушений. Могут встречаться умеренные брадикардия или тахикардия, иногда артериальная гипертензия. Дыхание, а также температура тела без существенных отклонений. Неврологическая симптоматика обычно мягкая (клонический нистагм, легкая анизокория, признаки пирамидной недостаточности, менингеальные симптомы), преимущественно регрессирующая за 1-2 нед. после травмы. При ушибе мозга легкой степени, в отличие от сотрясения, возможны переломы костей свода и основания черепа, субарахноидальное кровоизлияние.

При ушибе легкой степени компьютерная томография в половине наблюдений выявляет зону пониженной плотности мозговой ткани. В другой половине наблюдений ушиб мозга легкой степени не сопровождается очевидными изменениями КТ картины, что также связано с ограничениями метода. Отек мозга при ушибе легкой степени может быть не только локальным, но и долевым, полушарным или диффузным. Помимо понижения плотности, он проявляется и умеренным объемным аффектом в виде сужения ликворных пространств. Эти изменения обнаруживаются уже в первые часы после травмы, обычно достигают максимума на третьи сутки и исчезают через две недели, не оставляя гнездных следов.

Ушиб головного мозга средней степени. Характеризуется выключением сознания после травмы продолжительностью от нескольких десятков мин. до 4-6 ч. Выражены ретроградная и антероградная амнезия. Головная боль нередко сильная. Может наблюдаться многократна рвота. Встречаются нарушения психики. Возможны преходящие расстройства жизненно важных функций: брадикардия или тахикардия, повышение артериального давления; тахипноэ без нарушений ритма дыхания и проходимости трахеобронхиального дерева, субфебрилитет. Часто выражены оболочечные признаки и нередко выявляются стволовые симптомы: нистагм, диссоциация менингеальных симптомов, мышечного тонуса и сухожильных рефлексов по оси тела, двухсторонние патологические знаки и др.

Отчетливо проявляется очаговая симптоматика (определяемая локализацией ушиба мозга): зрачковые и глазодвигательные нарушения, парезы конечностей, расстройства чувствительности, речи и т. д. Эти очаговые знаки постепенно (в течение 3-5 нед.) сглаживаются, но могут держаться и длительно. Давление спинномозговой жидкости чаще повышено. При ушибе головного мозга средней степени нередко выявляются переломы костей свода и основания черепа, а также значительное субарахноидальное кровоизлияние.

При ушибе мозга средней степени компьютерная томография в большинстве наблюдений (84%) выявляет очаговые изменения в виде некомпактно расположенных в зоне пониженной плотности высокоплотных мелких включений, либо - умеренного гомогенного повышения плотности. По данным динамической КТ эти изменения подвергаются обратному развитию в процессе консервативного лечения. В части наблюдений при клинике ушиба средней степени КТ выявляет очаги пониженной плотности - локальный отек; либо травматический субстрат не визуализируется, что может встречаться при негрубых диффузных поражениях мозга.

Ушиб головного мозга тяжелой степени. Характеризуется выключением сознания после травмы продолжительностью от нескольких часов до нескольких недель Часто выражено двигательное возбуждение. Наблюдаются тяжёлые угрожающие нарушения жизненно важных функций: брадикардия или тахикардия; артериальная гипертензия; нарушения частоты и ритма дыхания, которые могут сопровождаться нарушениями проходимости верхних дыхательных путей. Выраженная гипертермия. Часто доминирует первичностволовая неврологическая симптоматика (плавающие движения глазных яблок, парезы взора, тоничный множественный нистагм, нарушение глотания, двусторонний мидриаз или миоз, дивергенция глаз по вертикальной и горизонтальной оси, меняющийся мышечный тонус, децеребрационная

ригидность, угнетение или ирритация сухожильных рефлексов, рефлексов со слизистых и кожных покровов, двухсторонние патологические стопные рефлексы и др.), которая в первые часы и дни после травмы затушевывает очаговые полушарные симптомы. Могут выявляться парезы конечностей (вплоть до параличей), подкорковые нарушения мышечного тонуса, рефлексы орального автоматизма и т.д. Иногда отмечаются генерализованные или фокальные судорожные припадки. Общемозговые и в особенности очаговые симптомы регрессируют медленно, часты грубые остаточные явления, прежде всего со стороны двигательной и психической сфер. Ушиб головного мозга тяжёлой степени, как правило, сопровождают переломы свода и основания черепа, а также массивное субарахноидальное кровоизлияние.

При ушибах тяжелой степени КТ выявляет в трети наблюдений очаговые поражения мозга в виде зоны неоднородного повышения плотности. В наиболее тяжелых случаях деструкция вещества мозга распространяется в глубину, достигая подкорковых ядер и желудочковой системы. Наблюдение за эволюцией показывает постепенное уменьшение объема участков уплотнения на фоне их слияния и превращения в более гомогенную массу, которая может «исчезнуть» на 4-10 сутки. Объемный эффект патологического субстрата регрессирует медленнее, указывая на существование в очаге ушиба не рассосавшейся размозжённой ткани и сгустков крови, которые к этому времени становятся изоплотными по отношению к окружающему отечному веществу мозга. Исчезновение объемного эффекта к 30-40 сут. после травмы свидетельствует о рассасывании патологического субстрата и формировании на его месте зон атрофии или кистозных полостей.

Почти в половине наблюдений ушиба мозга тяжелой степени КТ выявляет значительные по размерам очаги интенсивного гомогенного повышения плотности в пределах от +64 до +76 ед. Н с нечеткими границами. В динамике, отмечается постепенное и одновременное уменьшение на протяжении 4-5 недель размеров деструкции, его плотности и обусловленного им объемного эффекта.

Клинической картине ушиба тяжелой степени в части наблюдений соответствуют компьютерно-томографические и патоморфологические признаки диффузного поражения мозга. КТ выявляет диффузное увеличение объёма мозга (при нормальной или повышенной плотности) без любых очаговых изменений либо по типу аксонального повреждения. У пострадавших с диффузным увеличением объема мозга важнейшей особенностью КТ находок является резкое сдавление желудочковой системы и подоболочечных пространств. В одних случаях томоденситометрия свидетельствует о распространенном понижении плотности мозг в пределах +18 +28 ед. Н, более выраженном в белом веществе. В других, несмотря на резко увеличенный объем мозга, отмечается нормальная или несколько повышенная плотность мозгового вещества. В процессе нормализации плотности мозгового вещества отмечалось расправление желудочковой системы и подоболочечных пространств. Этому может сопутствовать выход пострадавших из коматозного состояния. Через 1.5-2 мес. наблюдается дальнейшее увеличение желудочковой системы с постепенным развитием гидроцефалии, причиной которой является атрофический процесс, захватывающий весь мозг, что подтверждается также одновременным расширением подоболочечных пространств.

Ушиб головного мозга лёгкой и средней степени у детей, с доминированием локальных симптомов, встречается преимущественно в дошкольном возрасте. При наличии отчетливой локальной симптоматики, общемозговые симптомы бывают нояркими и полностью сглаживаются обычно за 5-7, изредка - за 10 дней. У большинства из этих детей на обзорных рентгенограммах черепа, произведенных для выявления возможных костно-деструктивных изменений, при отсутствии указаний на травматическое повреждение, обнаруживаются признаки перенесенной компенсированной внутричерепной гипертензии (сглаженность внутреннего рельефа свода черепа, усиление плотности костей вокруг черепных швов, расширение входа турецкого седла без порозности его спинки и др.). Особенности клинического течения и наличие преморбидной повышенной гидрофильности тканей мозга позволяет считать, что у этих больных на фоне травматического воздействия возникают гемо-ликвородинамические расстройства, имеющие прямолинейно-регредиентное течение.

Ушиб головного мозга тяжёлой степени у детей с выраженными общемозговыми симптомами характеризуется более продолжительной потерей сознания, сопровождающейся психомоторными или судорожными пароксизмами. Из локальных симптомов наиболее часто наблюдаются гемисиндром и парезы отдельных черепных нервов различной степени выраженности. Реже встречаются симптомы диэнцефальных нарушений (ранняя гипертермия, сосудистые кризы), бульбарные явления или же органические гиперкинезы. В этих случаях, помимо продолжительности потери сознания существенное значение придается характеристике «выхода» больного из бессознательного состояния - т. е. длительная оглушенность, дезориентация и отчетливая амнезия, а так же наличие делириозных пароксизмов, указывают на большую глубину расстройств сознания.

Следует отметить, что при ушибах головного мозга у детей, независимо от локализации и объема травматического повреждения, тяжесть состояния больного обусловливается как степенью проявления локальных симптомов, так и выраженностью и стойкостью расстройств общемозговых механизмов - состоянием интегративных отделов мозга.

Диагностика. Сочетание выраженных общемозговых нарушений с симптоматикой очагового поражения головного мозга дает основание для заключения об ушибе головного мозга. Диагноз ушиба головного мозга возможен также при длительной потере сознания после травмы и при отсутствии четких симптомов очагового поражения.

1. ***Ушиб головного мозга легкой степени***: выключение сознания от нескольких минут до нескольких десятков минут, ретроградная или антероградная амнезия, общемозговая симптоматика, мягкая очаговая симптоматика, регрессирующая полностью через 2-3 недели, витальные функции не нарушены.

2. ***Ушиб головного мозга средней степени***: выключение сознания от нескольких десятков минут, до нескольких часов, выраженная общемозговая симптоматика, нередко преходящие расстройства жизненно важных функций, нередко нарушения психики, отчетливая очаговая неврологическая симптоматика, которая определяется локализацией очага ушиба, могут наблюдаться судороги, переломы костей черепа и субарахноидальные кровоизлияния имеют место, как правило, но не всегда.

3. ***Ушиб головного мозга тяжелой степени***: выключение сознания от нескольких часов до нескольких недель, тяжелые нарушения витальных функций, нередко угрожающего характера, стволовая и полушарная грубая очаговая неврологическая симптоматика, могут наблюдаться судороги, очень часто сопровождается переломами свода и основания черепа, массивными субарахноидальными кровоизлияниями, всегда имеют место стойкие остаточные неврологические очаговые нарушения.

Течение. Исход. В первые 2 дня после травмы возможно некоторое ухудшение состояния больных с ушибом мозга, что обусловлено нарастанием гемо- и ликвородинамических расстройств и усилением отека мозга. В дальнейшем постепенно исчезают общемозговые нарушения, начинают убывать симптомы очагового поражения, причем их обратное развитие вначале может протекать, весьма интенсивно. Это обусловлено уменьшением реактивного отёка и нормализацией кровообращения в области контузионного очага.

В дальнейшем органическая симптоматика убывает медленно и часто требует проведения длительной восстановительной терапии. Возможен исход со стойкими остаточными явлениями в виде двигательных, чувствительных и других неврологических синдромов. Церебрастенический и гидроцефально-гипертензионный синдромы после ушиба головного мозга возникают значительно чаще, чем после сотрясения, и характеризуются выраженностью клинической симптоматики и большей её стойкостью. Одним из возможных исходов ушиба головного мозга, особенно при поверхностном расположении контузионного очага, является посттравматический арахноидит.

Диффузное аксональное повреждение

При диффузном аксональном повреждении (ДАП) возникают структурные изменения в самом мозговом веществе, приводящие к разрыву аксонов. В месте разрыва содержимое клетки

– аксоплазма изливается и скапливается в виде небольших пузырьков (так называемые аксональные шары). При диффузном повреждении мозга наблюдаются множественные петехиальные кровоизлияния, локализующиеся в белом веществе полушарий, часто перивентрикулярно. Такие кровоизлияния могут быть в стволе мозга, что представляет угрозу жизни больного.

Клиника. Обычно характеризуется длительным коматозным состоянием с явлениями децеребрации, вариабельностью изменений мышечного тонуса, грубыми стволовыми симптомами, тетрапарезами, вегетативными нарушениями.

По тяжести ДАП подразделяется на 3 степени:

- *лёгкую* - длительность комы от 6 до 24 ч;
- *умеренную* - длительность комы более 24 ч, но без грубых стволовых симптомов;
- *тяжёлую* — длительная кома с грубыми персистирующими стволовыми симптомами, декортикацией, децеребрацией и т.п.

При диффузном аксональном повреждении на КТ (как и на вскрытии) обнаруживают множество ограниченных кровоизлияний в семиовальном центре обоих полушарий, в стволовых и перивентрикулярных структурах, мозолистом тела на фоне диффузного увеличения объема мозга вследствие набухания (гиперемии) или генерализованного отека. Последний обусловливает нарастание внутричерепной гипертензии с дислокацией мозга и ущемлением стволовых структур на тенториальном или окципитальном уровнях.

Течение. Исход. Прогноз у пострадавших с диффузным аксональным повреждением мозга обычно неблагоприятный - летальный исход или глубокая инвалидизация.

Сдавление головного мозга (compressio cerebri).

Сдавление головного мозга - прогрессирующий патологический процесс в полости черепа, возникающий в результате травмы и приводящий, по заполнении ёмкости резервных пространств черепа и истощении компенсаторных механизмов, к дислокации и/или ущемлению ствола мозга с развитием угрожающего жизни состояния. Сдавление головного мозга характеризуется жизненно опасным нарастанием через тот или иной «светлый» промежуток времени после травмы, либо непосредственно после неё общемозговых (появление или углубление нарушений сознания, усиление головной боли, повторная рвота, психомоторное возбуждение и т.д.), очаговых (появление или углубление гемипареза, одностороннего мидриаза, фокальных эпилептических припадков и др.) и стволовых (появление или углубление брадикардии, повышение артериального давления, ограничение взора вверх, тоничный спонтанный нистагм, двухсторонние патологические знаки и др.) симптомов.

В зависимости от фона (сотрясение; ушиб мозга различной степени), на котором развивается травматическое сдавление мозга, светлый промежуток может быть развернутым, стертым либо отсутствовать.

Формы острого и подострого травматического сдавления головного мозга:

- внутричерепные гематомы (субдуральные, эпидуральные, внутримозговые, внутрижелудочковые, множественные);
- субдуральные гидромы;
- вдавленные переломы костей черепа (открытые и закрытые, проникающие и не проникающие);
- очаги ушиба-размозжения мозга (единичные и множественные);
- пневмоцефалия (субдуральная, внутрижелудочковая, смешанная);
- отек головного мозга;
- другие причины сдавления (инородные тела и т.д.).

Среди причин сдавления на первом месте стоят внутричерепные гематомы (эпидуральные, внутримозговые, субдуральные). Далее следуют вдавленные переломы костей черепа, очаги размозжения мозга с перифокальным отеком, субдуральные гигромы, пневмоцефалия.

Синдром сдавления головного мозга обычно вызывает ограниченные по протяженности, неуклонно нарастающие гематомы эпи- и субдуральные. Особое значение приобретает калибр поврежденного сосуда, локализация гематомы, одновременное наличие контузионного очага, общемозговая реакция и другие факторы. При наличии даже значительной внутричерепной гематомы у ребенка первого года жизни, клинических проявлений синдрома сдавления может не наблюдаться длительное время, что связано с возможностью декомпрессии за счет субарахноидального пространства, наличия открытых родничков, податливости костей черепа, незакрытых черепных швов. Вместе с тем даже при небольшой гематоме в задней черепной ямке быстро возникают выраженная внутричерепная гипертензия и тяжёлая клиническая картина сдавления мозгового ствола.

Выделяется 3 степени тяжести синдрома сдавления головы: легкая - продолжительность сдавления от 30 мин до 5 ч; среднетяжелая - продолжительность сдавления от 2 до 48 ч; тяжелая - длительность сдавления свыше 24 ч. Тяжесть симптоматики, в первую очередь, определяется массой давящего предмета.

Диагностика сдавления головного мозга строится на тщательной клинической оценке тяжести состояния пациента и выявлении нарастающей неврологической симптоматики, в первую очередь, при динамической оценке тяжести состояния пострадавшего по ШКГ. Характеризуется смещением срединных структур головного мозга по данным Эхо-ЭС, КТ, МРТ, АГ. При подозрении на сдавление головного мозга люмбальная пункция противопоказана.

Эпидуральные гематомы

Кровотечение между твердой мозговой оболочкой и костями черепа ведёт к образованию эпидуральной гематомы, которая локализуется в области свода черепа и вызывает локальную или глобальную компрессию головного мозга. Форма и распространённость эпидуральной гематомы зависит от анатомических взаимоотношений костей черепа и твердой мозговой оболочки в области ее локализации, источников кровотечений, сочетания с подоболочечными и внутримозговыми кровоизлияниями.

Источником кровотечения при эпидуральной гематоме являются оболочечные артерии и вены, венозные синусы и диплоэтические сосуды покровных костей черепа при их переломах. Особенно часто повреждаются средняя мозговая артерия и её ветви. В этих случаях гематома локализуется в височно-теменной области. Возможна также лобно-височная и теменно-затылочная её локализация. Чаще гематома возникает на стороне травмы, значительно реже на противоположной стороне.

Клиника. В клинической картине характерна последовательность развития симптомов. Обычно после травмы отмечаются явления сотрясения головного мозга с нарушением сознания, головной болью, головокружением, сонливостью, повторной рвотой. В дальнейшем состояние больных несколько улучшается - наступает «светлый промежуток». В этот период нарастающая гематома вытесняет некоторое количество ликвора и сдавливает внутричерепные вены и в связи с этим клинически еще мало проявляется. Продолжительность «светлого промежутка» зависит от источника кровотечения и локализации гематомы. При артериальных кровотечениях и из синусов, он короче, при повреждении вен – более продолжителен. Значительно укорочен «светлый промежуток» при субтенториальной локализации гематомы. При супратенториальных эпидуральных гематомах период относительного благополучия длится дольше. При ушибе головного мозга «светлый промежуток» может отсутствовать.

Затем после непродолжительного «светлого» промежутка развиваются очаговые симптомы и синдром сдавления мозга. Появление первых симптомов сдавления головного мозга отмечается обычно в первые сутки после травмы, чаще спустя несколько часов; возможно и более позднее их проявление. Однако не стоит забывать, что «светлый промежуток» может вообще отсутствовать вследствие тяжести сотрясения или ушиба головного мозга, на фоне которых формируется эпидуральная гематома. Начальные клинические проявления компрессионного синдрома связаны, прежде всего, с нарастанием внутричерепной гипертензии и характеризуются симптомами раздражения и выпадения на фоне нарастающего беспокойства

через 6-12 часов после травмы, прогрессивным ухудшением состояния ребенка. Больные становятся беспокойными или вялыми, адинамичными, усиливается головная боль, появляется головокружение, учащается рвота, нарастает брадикардия. В этот период отмечается загруженность с затруднением контакта, реже - психомоторное возбуждение. Постепенно нарушается сознание, вначале до степени сомнолентности с дезориентацией в месте и времени, а позднее до сопора и комы через 24-36 часов. Возможно появление генерализованных судорог, чаще у детей раннего возраста.

Очаговые симптомы поражения мозга обусловлены локализацией гематомы. Могут иметь место симптомы раздражения - фокальные судороги - и симптомы выпадения в виде моно- и гемипарезов или параличей на стороне, противоположной травматическому очагу.

Наиболее опасным является синдром сдавления мозга, особенно стволовых отделов. Синдром компрессии вначале характеризуется появлением резкого беспокойства ребенка через 6-12 часов после травматизации и разрыва сосуда с нарастанием тяжести, вплоть до развития коматозного состояния через 24-36 часов, а иногда раньше. Как правило, выявляются стволовые симптомы: анизокория с расширением зрачка на стороне гематомы, нистагм, косоглазие, «плавающие» движения глазных яблок, снижение корнеальных и глоточного рефлексов, альтернирующие синдромы различного уровня, псевдобульбарные нарушения, четкая двухсторонняя пирамидная симптоматика, брадикардия, аритмия.

На фоне нарастающей мозговой комы угасают рефлексы, пульс становится частым и не ритмичным, артериальное давление падает, развивается коллапс. Дыхательная аритмия, парез сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки. При субтенториальной локализации эпидуральной гематомы внутричерепная гипертензия нарастает особенно интенсивно, появляется симптоматика поражения мозжечка и продолговатого мозга, могут определяться менингеальные симптомы. Поскольку при эпидуральной гематоме твердая мозговая оболочка не повреждается, спинномозговая жидкость в данном случае обычно бывает без примеси крови.

На рентгенограммах черепа при эпидуральных гематомах часто регистрируются линейные и оскольчатые переломы покровных костей, особенно их внутренней пластинки. Гематома может возникнуть и без костных повреждений. Иногда место перелома не соответствует локализации гематомы.

На глазном дне при развитии синдрома компрессии отмечаются застойные изменения. Они интенсивно нарастают и обычно больше выражены на стороне поражения.

В случае наличия эпидуральной гематомы на ЭхоЭГ выявляется смещение срединных структур мозга. Степень смещения зависит от размеров и локализации гематомы (от 3-4 мм до 10 мм и более). Выявляются также признаки внутричерепной гипертензии в виде увеличения дополнительных эхо-сигналов и усиления эхо-пульсации, достигающей 80-100 %. Они обычно более выражены на стороне поражения.

Эпидуральная гематома при КТ-исследовании характеризуется двояковыпуклой, реже плосковыпуклой зоной повышенной плотности, примыкающей к своду черепа. Она имеет ограниченный характер и, как правило, локализуется в пределах одной-двух долей. При наличии нескольких источников кровотечения может распространяться на значительном протяжении и иметь серповидную форму.

Особенности эпидуральных гематом у детей:

- отсутствие перелома черепа (приблизительно в 30% случаев);
- часто возникают под воздействием незначительной силы;
- венозное кровотечение (из синуса, диплоэтических вен);
- сопутствующая субапоневротическая гематома;
- ограниченные эпидуральные гематомы (фронтальные, окципитальные);
- возможно развитие анемии и гиповолемического шока;
- отсутствие первичной потери сознания, светлого промежутка;
- отсутствие брадикардии, анизокории;
- сильные головные боли;
- благоприятный прогноз.

Диагностика. Для эпидуральной гематомы характерен "светлый промежуток", который обычно отсутствует при ушибе мозга. Нарастающая компрессия головного мозга, появление через несколько часов после травмы очаговой симптоматики и симптомов сдавления мозгового ствола, анизокория, отсутствие примеси крови в ликворе характерны для эпидуральной гематомы.

Важное диагностическое значение имеет эхоэнцефалографическое исследование, при котором выявляется смешение срединных структур мозга. Определяются также признаки внутричерепной гипертензии в виде увеличения дополнительных эхо-сигналов и усиления эхо-пульсации, достигающей 80-100%. Компьютерная томография.

Течение. Исход. Клиническое течение эпидуральной гематомы характеризуется нарастающей компрессией головного мозга со сдавлением мозгового ствола. Единственным методом лечения является оперативное вмешательство с целью остановки кровотечения и удаления гематомы. Исход заболевания зависит от своевременной его диагностики и правильной лечебной тактики.

Субдуральная гематома

Субдуральная гематома - травматическое кровоизлияние, располагающееся между твёрдой и паутинной мозговыми оболочками и вызывающие общую и/или местную компрессию головного мозга. Непосредственной причиной может быть сдавление черепа со смещением его костей. Источником субдурального кровотечения являются сосуды твёрдой мозговой оболочки и мозговые вены у места их впадения в синусы. В отличие от эпидуральных гематом, гематомы субдуральной локализации имеют большую протяженность, чаще по наружной поверхности больших полушарий. Значительно реже субдуральные гематомы локализуются на основании черепа. Весьма часто одновременно имеется кровоизлияние в мягкую мозговую оболочку и вещество мозга, вызывая те или иные локальные симптомы.

Клиника. Субдуральные гематомы клинически сходны с эпидуральными. Симптомы сдавления головного мозга при субдуральных гематомах нарастают постепенно и обычно слабо выражены. Это особенно характерно для детей, поскольку у них в полости черепа имеется «резервное» пространство. Так, «светлый промежуток» при субдуральной гематоме может продолжаться в течение нескольких дней, иногда же гематома выявляется спустя месяц и более после травмы. Общемозговые гипертензионные нарушения нарастают медленно и сочетаются с симптомами локальной компрессии, не достигающими большой выраженности. При этом симптомы раздражения превалируют над симптомами выпадения. Нередко субдуральные гематомы сочетаются с ушибом мозга, в связи с чем отмечается очаговая симптоматика.

При супратенториальной локализации - общее возбуждение, клонико-тонические фокальные судороги, аритмия дыхания и сердечной деятельности, нарушение сосания и глотания по псевдобульбарному типу, менингеальные симптомы. При парасагитальной локализации гематомы возможен нижний центральный парапарез. Нисходящее распространение гематомы может вызвать гемипарез. В случае дислокации полушарий за счет нарастания гематомы и отека пирамидная симптоматика возможна на стороне гематомы. Реже наблюдается двустороннее распространение супратенториальной гематомы из сагиттального синуса, что при вовлечении в процесс паренхимы мозга с двух сторон при локализации в заднем отделе первой лобной извилины может вызвать псевдобульбарные нарушения глотания, сосания и др. При супратенториальном кровоизлиянии на протяжении 2-3 дней, иногда через 4-5 дней, может развиться компрессия стволовых отделов мозга.

При субтенториальной локализации в клинической картине с самого начала обращает внимание тяжесть состояния: резкая вялость, адинамия, перерастающая в сопор и кому, приступы вторичной асфиксии, тонические судороги, рвота, косоглазие, птоз, нарушение сосания и глотания по бульбарному типу, вегетативно-висцеральные изменения (нарушение терморегуляции, брадикардия и др.). С противоположной стороны наблюдаются изменения мышечного тонуса по гемитипу и асимметрия сухожильных рефлексов. Выявление тех или иных симптомов зависит от уровня затекания крови, обширности гематомы. Решающими

являются быстрота расстройств дыхания, вазомоторных нарушений, изменений терморегуляции.

В спинномозговой жидкости при субдуральных кровоизлияниях отмечается ксантохромия, белково-клеточная диссоциация. На глазном дне при развитии синдрома компрессии отмечаются застойные изменения. Причем на стороне поражения они обычно больше выражены. На рентгенограммах черепа костные травматические изменения при субдуральной гематоме могут не выявляться.

На Эхо-ЭГ при супратенториальной локализации - смещение М-эхо (на 2-3 мм и более), усиление эхо - пульсации. РЭГ - показывает асимметричное уменьшение кровенаполнения на стороне кровоизлияния. Большое диагностическое значение представляет пункция субдурального пространства в области предполагаемой гематомы.

Субдуральная гематома при КТ чаще характеризуется серповидной зоной измененной плотности, но может иметь плосковыпуклую, двояковыпуклую или неправильную форму. Часто субдуральные гематомы распространяются на всё полушарие или большую его часть.

Особенности субдуральных гематом у детей. Для субдуральных гематом у детей характерен гипертензионно-гидроцефальный синдром, судороги, горизонтальный нистагм, усиливающийся при поворотах головы, гомолатеральный мидриаз, изменение мышечного тонуса по гемитипу, асимметрия рефлексов.

Диагностика. От эпидуральной гематомы отличается более продолжительным «светлым промежутком», постепенным нарастанием и меньшей выраженностью компрессионного синдрома, превалированием симптомов раздражения над симптомами выпадения, наличием менингеальных симптомов и крови в спинномозговой жидкости.

Течение. Исход. Основной причиной смерти при субдуральных кровоизлияниях являются не очаговые поражения мозга, а сдавление жизненно важных центров в продолговатом мозге (дыхательного, сосудодвигательного) и в подкорковых образованиях, приводящих к нарушению мозгового кровообращения, гипоксии мозга и рефлекторной остановке сердечной деятельности. Субдуральная гематома и отек прилегающих к ней тканей ведут к различным дислокациям мозга, смещению его желудочков, ликворных путей и повышению внутричерепного давления.

Развитие выраженного сдавления головного мозга требует оперативного удаления гематомы. Однако гематома может переходить в хроническую фазу, в результате чего образуется оболочечная киста. Последняя через несколько месяцев после травмы иногда приводит к формированию участка остеопороза на костях свода черепа, что выявляется рентгенографически.

Субарахноидальное кровоизлияние

Причиной является травматический разрыв сосудов мягкой мозговой оболочки, а также сосудов головного мозга при его ушибе и поверхностном расположении контузионного очага. Очаги субарахноидальных кровоизлияний чаще располагаются в теменно-височных областях больших полушарий мозга. В детском возрасте могут возникать даже при нетяжелом механизме травмы, при наличии сосудистой патологии (ангиомы, аневризмы).

Клиника зависит от характера и скорости кровотечения, а также от количества излившейся в подпаутинное пространство крови и характеризуется синдромом общего возбуждения, генерализованными тонико-клоническими судорогами, вегетативно-висцеральными нарушениями (тахикардия, тахипное, нарушение сна, сосудистые пятна, частые срыгивания), повышением мышечного тонуса, иногда до опистотонуса, усилением сухожильных рефлексов, выбуханием родничков, с-м Грефе, мидриазом, косоглазием (чаще сходящимся), горизонтальным нистагмом. Обычно после травмы, часто на фоне нарушенного сознания, *быстро нарастают менингеальные симптомы.* Больные могут лежать с запрокинутой головой, согнутыми ногами. Характерна бледность или гиперемия лица, инъекция сосудов склер, частый пульс слабого наполнения**.** Через несколько часов после травмы температура повышается до 38-39°С, в крови нарастает лейкоцитоз.

При субарахноидально-паренхиматозном кровоизлиянии могут наблюдаться симптомы раздражения и повреждения вещества мозга в виде парезов и фокальных судорог (адверсивных, оперкулярных, джексоновских) с переходом в общие клонико-тонические припадки. Следует подчеркнуть, что в остром периоде большинство локальных повреждений, в особенности сенсорных и других функций, определить невозможно.

На Эхо-ЭГ - усиление эхо - пульсации, увеличение вентрикулярного индекса. На РЭГ - асимметричное повышение сосудистого тонуса. Окончательный диагноз субарахноидального кровоизлияния ставится на основании выявления крови в спинномозговой жидкости.

Диагностика. Травматическое субарахноидальное кровоизлияние диагностируется на основании развития выраженного гипертензионного и менингеального синдромов непосредственно после травмы головы. Гомогенно окрашенного кровью ликвора, вытекающего под высоким давлением.

Течение. Исход. Улучшение состояния обычно начинается с 3-5 дня и продолжается 2-3 недели. Следует отметить, что свежие эритроциты в ликворе могут определяться в течение 10-12 дней.

Внутримозговые (паренхиматозные) кровоизлияния

Массивные внутримозговые кровоизлияния, обычно, наступают в результате разрыва синуса, большой вены Галена, терминальных вен кровеносных сосудов (передних и задних мозговых сосудов, plexsus chorioideus). Церебральные артерии крупного и среднего калибра повреждаются реже. Они часто возникают при наличии аномалий сосудов, особенно аневризмы. В таких случаях кровоизлияние может возникнуть даже после лёгкого ушиба головы.

При разрыве прямого или поперечного синуса возникает сильное кровотечение. Излившаяся кровь скапливается преимущественно в задней черепной ямке. Разрыв большой вены Галена также ведет к обильному кровотечению, и накопление излившейся крови происходит между большими полушариями головного мозга и на основании. Кровь сдавливает ствол головного мозга и подкорковые образования, что ведет к немедленной смерти больного. Не менее опасны для жизни ребенка кровоизлияния в результате разрыва мозжечкового намета.

При кровоизлияниях в вещество мозга остро развиваются общемозговые нарушения. Очаговая неврологическая симптоматика определяется локализацией гематомы и её размером. Нередко общемозговые нарушения перекрывают симптоматологию очагового поражения. В таких случаях она выявляется в более отдалённом периоде. Характерно также раннее возникновение стволовых нарушений, что может быть вызвано как дислокацией, так и непосредственным поражением ствола мозга.

В клинической картине обращают внимание отсутствие внешних реакций, безучастный взгляд, угнетение рефлексов, зрачки расширены (иногда на стороне кровоизлияния зрачок шире), отмечаются «плавающие» движения и незначительное расхождение глазных яблок. Наблюдается меняющийся горизонтальный и вертикальный нистагм, реже альтернирующие синдромы ствола мозга, нарушение сосания и глотания. Снижение мышечного тонуса, сухожильных и периостальных рефлексов. Появление тонических судорог, приступов вторичной асфиксии, нарастание брадикардии, угнетение рефлексов со слизистых и зрачковых рефлексов свидетельствует о нарастании отека с компрессией ствола мозга.

При паренхиматозных кровоизлияниях, наблюдается следующая неврологическая симптоматика: адинамия, резкое возбуждение, фокальный тремор конечностей, возможны фокальные судороги, вегетативно-сосудистые асимметрии (с-м Арлекина), мышечная гипотония, переходящая в гипертонию, асимметрия тонуса, анизокория (расширение зрачка на стороне кровоизлияния), косоглазие, птоз, нистагм (горизонтальный, вертикальный, ротаторный), нарушение сосания, глотания, асимметрия сухожильных рефлексов.

Результаты исследования спинномозговой жидкости, глазного дна, Эхо-ЭГ, РЭГ идентичны таковым при ушибах головного мозга.

Внутримозговые гематомы на КТ выявляются в виде округлых или вытянутых зон гомогенного интенсивного повышения плотности с четко очерченными краями. В подавляющем большинстве они формируются вследствие прямого повреждения сосуда.

Внутрижелудочковые кровоизлияния

Внутрижелудочковые кровоизлияния наступают при разрыве кровеносных сосудов plexus chorioideus или при разрыве вен, относящихся к системе вен Галена и бывают массивными. Этот тип мозговых кровоизлияний также чаще встречается при тяжелых травмах у детей. При внутрижелудочковых кровоизлияниях больные, как правило, находятся в состоянии шока и чаще всего погибают. При этих кровоизлияниях наблюдается резкая адинамия, глубокое угнетение сознания, тонические судороги, крупно размашистый тремор, вегетативно-висцеральные симптомы (нарушение терморегуляции, ритма дыхания и сердечной деятельности, выраженная асимметричная потливость), угнетение сухожильных рефлексов, гипертензионно-гидроцефальный синдром, косоглазие, нистагм, (вертикальный, горизонтальный, ротаторный), нарушение глотания.

Спинномозговая жидкость геморрагическая или ксантохромная, возможна белково-клеточная диссоциация. На Эхо-ЭГ - асимметричное увеличение вентрикулярного индекса. На РЭГ - резко выраженная сосудистая дистония.

КРИТЕРИИ КЛИНИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ КЛАССИЧЕСКИХ ФОРМ ОСТРОГО ПЕРИОДА ЗЧМТ

При возникновении после травмы только общемозговых симптомов диагностируется сотрясение головного мозга, а при наличии общемозговых и локальных синдромов – ушиб и сдавление головного мозга.

По динамической характеристике симптомов, сотрясение и ушиб головного мозга, как правило, характеризуются стабилизацией и дальнейшей регрессией симптомов. В то же время, для сдавления мозга характерно прогрессирование общемозговых симптомов (иногда после «светлого промежутка»).

Принципы формулировки диагноза в остром периоде черепно-мозговой травмы

Диагноз есть наиболее концентрированное выражение истории болезни каждого больного. В самом сжатом виде в нем содержится не только квалификация всех слагаемых заболевания, но и представление об его патогенезе, обоснование тактики лечения, необходимых профилактических действий, а также прогноз. Кроме того, диагноз это основа всех статистических и эпидемиологических исследований. Вот почему формулировки диагноза, тем более при такой массово патологии, как черепно-мозговая травма, не могут быть произвольными, они непременно должны быть унифицированы.

Надежной основой построения диагноза при черепно-мозговой травме являются вышеописанные классификация клинических форм повреждения черепа и головного мозга, градации нарушений сознания и критерии оценки тяжести состояния пострадавшего.

Полный развернутый диагноз должен состоять из двух частей:
1) общей нозологической характеристики;
2) конкретного раскрытия всех анатомических и ведущих функциональных слагаемых травмы.

Диагноз у пациента с ЧМТ формулируется при поступлении его в стационар (диагноз при поступлении), после обследования пациента не позднее, чем на третьи сутки пребывания в стационаре (клинический диагноз) и уточняется перед выпиской пациента из стационара (окончательный диагноз).

В диагнозе пациента с ЧМТ должны быть указаны:

- характер ЧМТ - закрытая или открытая (непроникающая или проникающая);

- особенности типа ЧМТ - сочетанная или комбинированная (изолированная травма в диагнозе не указывается);
- степень тяжести ЧМТ - лёгкая, среднетяжелая или тяжёлая;
- клиническая форма ЧМТ - сотрясение головного мозга, ушиб головного мозга легкой, средней или тяжелой степени, диффузное аксональное повреждение головного мозга, субарахноидальное кровоизлияние, сдавление головного мозга с указанием его формы и темпа развития клинической симптоматики (острое, подострое или хроническое), сдавление головы;
- наличие и анатомическая характеристика переломов черепа;
- сопутствующие повреждения, в т.ч. раны и ссадины головы;
- наличие алкогольного опьянения или другой формы острой интоксикации;
- осложнения ЧМТ - внутричерепные и/или внечерепные;
- сопутствующие заболевания и их осложнения.

Необходимо подчеркнуть, что уровень, раскрытия всех слагаемых анатомического компонента не может превышать уровень их верификации - клинический, краниографический, компьютерно-томографический, хирургический, секционный. Очевидно, например, что если в рамках лишь клинической верификации обоснована констатация «ушиб мозга тяжелой степени», с преимущественной заинтересованностью тех или иных отделов полушарий, то в рамках компьютерно-томографической верификации уже можно указывать в диагнозе гораздо точней - «очаг или очаги геморрагического ушиба, очаг или очаги размозжения» с указанием их конкретной внутридолевой локализации, или «диффузное аксональное повреждение мозга».

В случае сочетанной черепно-мозговой травмы в диагнозе должны фигурировать и все анатомические слагаемые внечерепных повреждений (переломы конечностей, таза, ребер, позвонков, ушибы пли разрывы внутренних органов и т. д.).

В случае вторичной черепно-мозговой травмы указывается причина первоначальной внутричерепной катастрофы, повлекшая за собой падение (острое нарушение мозгового кровообращения, эпилептический припадок, приступ головокружения и т. д.).

Функциональный компонент диагноза должен быть представлен ведущими неврологическими и психопатологическими синдромами. Указываются степень нарушения сознания (кома I, II, III, сопор, оглушение I, II); наличие, выраженность и уровень дислокационного стволового синдрома; (четверохолмносреднемозгового, бульбарного), главные очаговые синдромы (пирамидный, афатический, экстрапирамидный, эпилептический, статокинетический, зрительные расстройства и др.), характер и выраженность нарушений психики (синдромы психотического и субпсихотического уровня - делирий, аментивная спутанность, сумеречное состояние сознания, корсаковский синдром, эйфорическая расторможенность, тревожная депрессия и т.д.).

В диагнозе также могут отмечаться тяжелые патологические реакции в ответ на травму: шок, отек мозга, дисгемии. Если травма произошла в алкогольной интоксикации, то указание на это отягощающее обстоятельство вносится в диагноз.

После изложения первичных травматических компонентов диагноза отмечается «состояние после операции...» (её название), если таковая была.

Затем указываются осложнения - внутричерепные (менингит, менингоэнцефалит, вентрикулит, абсцесс, субдуральная эмпиема, инфаркт мозга и др.) и внечерепные (пневмония, полостное кровотечение, жировая эмболия, тромбоэмболия, инфаркт сердца, тромбофлебит, язва желудка, гепатит, панкреатит, нефрит, цистит, острая надпочечниковая недостаточность, пролежни, сепсис, кахексия и т.д.).

Далее в диагнозе следуют сопутствующие заболевания, которыми страдал больной до травмы (гипертоническая болезнь, диабет, тиреотоксикоз, хронический алкоголизм, наркомания, бронхиальная астма, ишемическая болезнь сердца, шизофрения и т. д.).

Приведем примерные формулировки диагноза в остром периоде черепно-мозговой травмы:

«Легкая закрытая вторичная черепно-мозговая травма: сотрясение головного мозга, ушибленная рана затылочной области (падение вследствие эпилептического припадка); умеренное оглушение. Эпилепсия генерализованная криптогенная, с тонико-клоническими припадками».

«Среднетяжелая открытая непроникающая повторная черепно-мозговая травма: ушиб мозга средней тяжести, преимущественно глубинных и базальных отделов височной доли справа, умеренное субарахноидальное кровоизлияние, линейный перелом теменной и височной костей справа с переходом на основание; рваная рана с повреждением апоневроза в теменно-парасагиттальной области справа; глубокое оглушение; умеренный левосторонний гемипарез. Осложнение: гнойный менингит».

«Тяжелая открытая проникающая сочетанная черепно-мозговая травма; полифакторное сдавление мозга эпидуральной и субдуральной гематомами левой теменно-височной области и вдавленным переломом левой теменной кости с повреждением твердой мозговой оболочки, ушиб мозга тяжёлой степени с корково-подкорковым очагом размозжения в левой теменной кости: массивное субарахноидальное кровоизлияние, рвано-ушибленная рана теменной области слева; закрытый перелом бедра справа в нижней трети. Сопор; умеренно-выраженный синдром дислокации ствола на тенториальном уровне; грубый правосторонний гемипарез. Травматический шок II ст. Алкогольное опьянение средней степени. Состояние после операции резекционной трепанации в левой лобной теменно-височной области, удаления костного отломка, эпидуральной и субдуральной гематом и очага размозжения мозга. Осложнение: жировая эмболия сосудов головного мозга. Сопутствующее заболевание: язва 12-перстной кишки».

Понятно, что в формулировку диагноза вносятся изменения, связанные с его динамизмом: диагноз при поступлении больного в стационар, диагноз клинический (или дооперационный) и диагноз верифицированный (выписной, послеоперационный или секционный).

Международная статистическая классификация болезней, травм и причин смерти (МКБ) 10-ой ревизии (2001)

Черепно-мозговая травма в МКБ представлена в XIX разделе «Травмы, отравления….» в двух местах.

1**). В подразделе «Перелом черепа и лицевых костей» (S02) и рубриках:**

S02.0 Перелом свода черепа

S02.1 Перелом основания черепа

S02.7 Множественные переломы костей черепа и лицевых костей

S02.8 Переломы других лицевых костей и костей черепа

S02.9 Переломы неуточнённой части костей черепа и лицевых костей.

С указанными рубриками используются следующие четырехзначные подрубрики (пятый знак) для идентификации перелома или открытой раны:

.0 Закрытый,

.1 Открытый без упоминания о внутричерепной травме.

2). В подразделе «Внутричерепная травма» (S06), в рубриках:

S06.0 Сотрясение головного мозга

S06.1 Травматический отек головного мозга

S06.2 Диффузная травма головного мозга

S06.3 Очаговая травма головного мозга

S06.4 Эпидуральное кровоизлияние

S06.5 Травматическое субдуральное кровоизлияние

S06.6 Травматическое субарахноидальное кровоизлияние

S06.7 Внутричерепная травма с продолжительным коматозным состоянием

S06.8 Другие внутричерепные травмы

S06.9 Внутричерепная травма неуточнённая

С рубрикой S06 используются четырехзначные подрубрики (пятый знак) для идентификации внутричерепной травмы и открытой раны:

.0 без открытой внутричерепной ране.

.1 с открытой внутричерепной раной.

В приведенной таблице представлена возможность кодирования сотрясения, ушиба и сдавления головного мозга по изложенным рубрикам и подрубрикам МКБ.

Предложенные формулировки диагноза в остром периоде черепно-мозговой травмы должны использоваться при заполнении «медицинской карты стационарного больного» (ф. М 003/у) и «статистической карты выбывшего из стационара» (ф. № 006/у).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ЧМТ

Симптомы	ЧМТ	Ишемический инсульт	Кровоизлияние в мозг	Субарахноидальное кровоизлияние
Возраст	Любой	После 55 лет	После 45 лет	Любой
Предшествующие транзиторные ишемические атаки (ТИА)	Отсутствуют	Часто	Редко	Отсутствуют
Начало	Острое, с момента травмы	Более медленное	Быстрое (минуты или часы)	Внезапное (1-2 минуты)
Головная боль	Умеренная, но может	Слабая или отсутствует	Очень сильная	Очень сильная
Рвота	Часто	Не типична, за исключением поражения ствола мозга	Часто	Часто
Психомоторное возбуждение	Часто	Редко	Часто	Редко
Артериальная гипертензия	Часто	Часто	Имеется почти всегда	Не часто
Цвет лица	Гиперемия	Бледность	Гиперемия	Гиперемия
Сознание	Потеря сознания после травмы различной длительности	Может быть потеряно на непродолжительное время	Обычно длительная потеря	Может быть кратковременная потеря
Ригидность мышц затылка	Редко	Отсутствует	Часто	Всегда
Гемипарез (монопарез)	Редко, не с самого начала болезни	Часто, с самого начала болезни	Часто, с самого начала болезни	Редко, не с самого начала болезни

Нарушение речи	Редко	Часто	Часто	Очень редко
Ранний анализ ЦСЖ	Обычно бесцветная, но может быть кровянистая	Обычно бесцветная	Часто кровянистая	Всегда кровянистая
Кровоизлияние в сетчатку	Редко	Отсутствует	Редко	Может быть
ЭКГ	Не специфично	Нарушения ритма и сердечной проводимости (ФП, слабость Синусового узла, атрио - вентрикулярная блокада). Ишемические и постинфарктные изменения миокарда	Гипертрофия левого желудочка, синусовая бради- или тахикардия	Синусовая бради – или тахикардия
ЭХО-ЭС	М-эхо смещено в сторону непораженного полушария, признаки отека мозга и внутричерепной гипертензии	М-эхо не смещено. Может быть межполушарная асимметрия до 2 мм при обширном инфаркте мозга	М-эхо смещено в сторону непоражен-ного полушария, признаки отека мозга	Признаки отека мозга и внутричерепной гипертензии. При формировании внутричерепной гематомы М-эхо смещено в сторону непораженного полушария

Диагноз ЧМТ является основанием для госпитализации пациента.

ОСЛОЖНЕНИЯ И ВОЗМОЖНЫЕ ПОСЛЕДСТВИЯ ЧМТ

Осложнения в остром периоде ЧМТ

Нарушения водного баланса:

Несахарный диабет (НД) - гиперосмолярный синдром на почве недостаточной секреции антидиуретического гормона, обычно обусловлен гипофизарными и гипоталамическими расстройствами, но может возникнуть вследствие ЧМТ и нейрохирургического вмешательства. Характерные симптомы: полиурия, прогрессирующая дегидратация, гипернатриемия. Диурез увеличен, осмоляльность мочи непропорционально низка по сравнению с осмоляльностью сыворотка крови, которая выше нормальной из-за потери воды (превышает 300 мосм/л), удельная плотность мочи ниже, чем 1,002-1,003.

При терапии несахарного диабета необходимо строгое соблюдение баланса между вводимой жидкостью и потерями, чтобы избежать перегрузки организма жидкостью. За час больной должен получать базисную инфузию, плюс три четверти потерь с мочой за предыдущий час. Для заместительной инфузии наиболее часто используется сочетание 0,45% раствора NaCI и 5% глюкозы. Необходим постоянный контроль уровня глюкозы крови, так как

гипергликемия может вызывать осмодиурез.
В случае, когда диурез превышает 300 мл/час по меньшей мере в течение двух часов, следует прибегнуть к назначению вазопрессина (АДГ) или десмопрессина. Используют водный раствор вазопрессина, титруемый постоянно внутривенно. Начальная лоза АДГ составляет 0,5 мЕД/кг/час, с последующим увеличением дозы на 0,5 мЕД/кг/час каждые 30-60 мин до получения желаемого эффекта. Терапия контролируется не только клиническим наблюдением, но и тщательным мониторингом артериального давления (АД), центрального венозного давления (ЦВД), ежечасным определением натрия плазмы и ее осмолярности. Поскольку АДГ обладает коротким периодом действия, он вводится частыми болюсными внутривенными инъекциями или, что более адекватно, путем постоянной инфузии. Аналог АДГ длительного действия, дезамино-8-D-аргинина вазопрессин (десмопрессин, DDAVP) обычно используется вне ОИТР для продолжительного лечения.

Синдром повышенной секреции антидиуретического гормона (АДГ) - может развиваться вследствие различной патологии головного мозга и приводит к повышенной секреции АДГ, что сопровождается повышенной почечной экскрецией Na (>20 ммоль/л) несмотря на гипонатриемию и, соответственно, гипоосмоляльность. Осмоляльность мочи по сравнению с осмоляльностью сыворотки - высокая. В случаях выявления гипонатриемии, натрийуреза, олигоурии больным ограничивают поступление жидкости на 50% от физиологической потребности (при нормальном или повышенном внутрисосудистом объеме). Не следует применять «профилактического» ограничения жидкости у больных с черепно-мозговой травмой, необходим индивидуальный подход, имеются показания для мониторинга ЦВД с целью оценки волемии. Если гипонатриемия тяжелая (< 110-115 ммоль/л), то следует назначить гипертонический раствор NaCI (3-5%) и фуросемид. Опасаться быстрой коррекции гипонатриемии|, так как это чревато демиелинизацией моста мозга.

Гнойно-септические осложнения:

Посттравматический гнойный менингит - воспаление оболочек головного мозга при открытой ЧМТ; инфекция обычно распространяется контактным путем, может быть и следствием нарушения асептики при нейрохирургических манипуляциях. Чаще развивается в первые 2 недели после ЧМТ. Характерно быстрое проявление менингеального синдрома (головная боль, рвота, ригидность затылочных мышц, симптом Кернига, светобоязнь). Начальными симптомами могут быть резкий озноб, гипертермия до 39-40°С в сочетании с брадикардией и изменениями психики (возбуждение или заторможенность, галлюцинации, негативизм и т.п.). У детей раннего возраста преобладает рвота, судорожный синдром, срыгивание, гипертермия. Ведущим методом диагностики является люмбальная пункция.

Абсцесс головного мозга - обычно возникает при проникающих повреждениях. Главная причина поздняя или ранняя, но не радикальная обработка мозговой раны.

Пневмония - наиболее частое легочное осложнение ЧМТ, частота при тяжелой ЧМТ может достигать 80-90% и являться одной из непосредственных причин смерти. При тяжелой ЧМТ легочной кровоток замедляется в 2-3 раза, открываются шунты и нарушается вентиляционно-перфузионное соотношение. В легких уже в первые минуты после травмы возникают спазмы мелких сосудов, нарушения проницаемости сосудистой стенки, отек паренхимы легких, все это ведет к ухудшению функциональных показателей и является хорошей средой для развития инфекции. Нельзя не учитывать и аспирационный синдром, имеющий место у большинства больных с ЧМТ в бессознательном состоянии.

Осложнения в отдаленном периоде ЗЧМТ

Отдаленный период ЗЧМТ - это фактически целый этап жизни, перенесшего ЗЧМТ ребенка, отдаленный от травматического воздействия сроком более чем на 3 мес. Неврологические синдромы отдаленного периода, сохранившиеся от начального и раннего периодов или же появившиеся позже, но патогенетически непосредственно связанные с перенесенной ЗЧМТ, принято называть **последствиями** ЗЧМТ.

Установлено, что нельзя судить о последствиях ЗЧМТ только лишь на основании хронологической последовательности травматического воздействия и возникновения неврологической симптоматики. Особое внимание заслуживают дети, у которых отчетливо начального периода ЗЧМТ как такового не бывает и неврологическая симптоматика появляется спустя 1-3 недели после травматического воздействия. По характеру возникшей клинической картины эти дети разделяются на 2 группы.

В первую группу входят больные, у которых симптоматика появляется в виде внезапных судорожных явлений, купирующихся самостоятельно. Среди них встречаются как дети в возрасте 6-10 лет, так и 11-14 лет. При клиническом осмотре у детей 11-14 лет после самостоятельно купировавшегося судорожного синдрома обнаруживаются общемозговые симптомы - головная боль, чувство тяжести в голове, раздражения ветвей тройничного нерва и вестибулярного анализатора, симптомы орального автоматизма и др., а на глазном дне нередко выявляется расширение вен сетчатки. Для детей 6-10 лет после приступа более характерной бывает рассеянная микросимптоматика без общемозговых симптомов и каких-либо жалоб. На ЭЭГ почти у всех детей этой группы обнаруживается пароксизмальная билатеральная медленная активность. При гипервентиляции выявляются патологические комплексы в виде «пик» - волны или «острой» волны, но специфическая эпилептическая активность не определяется. На обзорных рентгенограммах черепа, как правило, обнаруживаются признаки умеренной, длительно текущей внутричерепной гипертензии (неполное смыкание одного или нескольких швов черепа, несмотря на отчетливое усиление плотности костей вокруг них, порозность спинки турецкого седла, сглаженность внутреннего рельефа свода или ската Блюменбаха и др.). Исходя из того, что подобные рентгенологические признаки возникают не ранее чем через 2-3 мес. после начала вызвавшего их заболевания, во всех этих случаях ЗЧМТ может быть отведена лишь провоцирующая роль.

Во вторую группу больных, у которых неврологическая симптоматика появляется спустя 1-3 недели после травмы, входят дети с постепенно нарастающими или периодическими общемозговыми симптомами, укладывающимися в картину неврозоподобного состояния с двигательной расторможенностью (функциональные гиперкинезы). Как правило, в эту группу входят мальчики в возрасте 6-8 лет. ЭЭГ у этих детей обычно характеризуется редукцией альфа-активности, относительным усилением бета-ритма с пароксизмальной медленной активностью. У большинства детей отмечается снижение «реакции активации» и усвоения ритмов при световой стимуляции. В отличие от предыдущей группы, гипервентиляция не приводит к появлению патологических комплексов и не вызывает значительного усиления медленной активности. В ряде случаев особенности анамнеза позволяют констатировать минимальную церебральную дисфункцию, обусловленную перинатальной патологией. Предполагается, что у этой группы детей на фоне напряженного состояния ассоциативных функций коры больших полушарий мозга, связанного непосильной умственной нагрузкой или психотравмирующей обстановкой, ЗЧМТ играет роль разрешающего фактора, приводящего к «срыву». *Следовательно, есть основания считать, что вышеуказанные 2 группы детей не должны относиться к категории больных с последствиями ЗЧМТ.*

Для правильной и однозначной интерпретации причинно-следственных взаимоотношений ведущего клинического синдрома и ведущего патогенетического механизма последствий ЗЧМТ у детей, необходимо в каждом конкретном случае ставить границу между ее ближайшими и отдаленными последствиями.

Ближайшие последствия ЗЧМТ

Ближайшие последствия ЗЧМТ обуславливаются, в основном, ведущими патогенетическими механизмами, доминирующими в раннем и, особенно, в восстановительном периодах. Их формирование и характер течения в значительной степени зависят от наслоения дополнительных вредностей (неправильный режим, неадекватная по тактике и по объему лечение, перенесение ОРВИ и др.), а также от степени аутоаллергических реакций, возникающих из-за сенсибилизации организма к антигенным элементам поврежденного мозга

нейроэктодермального или мезодермального происхождения (по типу асептического арахноидита или арахноэнцефалита).

По времени появления симптомов и по характеру перехода раннего периода в последующие, дети с ближайшими последствиями ЗЧМТ распределяются на 2 группы. Первая группа - это больные, у которых в раннем периоде клиническая симптоматика полностью сглаживается, но в течение 1-6 мес. (после «светлого промежутка»), спонтанно или под влиянием провоцирующих факторов, появляется снова. Вторая группа - это больные, у которых симптоматика раннего периода до конца не нормализуется и, затягиваясь, перманентно переходит в восстановительный и далее - в отдаленный период.

В группе больных с ближайшими последствиями ЗЧМТ, у которых симптоматика возникает после «светлого промежутка», по клинической картине и дальнейшей динамике заболевания имеется два варианта течения: травматическая церебрастения и травматический церебральный арахноидит.

Травматическая церебрастения (церебрастенический синдром).

Патогенез. Синдром травматической церебрастении развивается и протекает, в основном, по механизму нейрогенной дистрофии мозговой ткани. В основе патогенетических механизмов развития травматического церебрального арахноидита преимущественно лежат аутоаллергические реакции, поддерживающие вялотекущее асептическое воспаление оболочек мозга и прилегающих к ним мозговых структур и черепных нервов. В возникновении и течении травматического арахноэнцефалита, где переплетаются симптомы церебрастении и церебрального арахноидита, ведущее значение имеют оба звена патогенетического механизма.

Клиника. Травматическая церебрастения характеризуется наличием общемозговой симптоматики, связанной с дисфункцией высших интегративных уровней мозга, при отсутствии отчетливых локальных симптомов. Она проявляется в виде повышенной истощаемости ассоциативных функций мозга, темп которой по мере увеличения продолжительности нагрузки прогрессивно нарастает. Дети школьного возраста обычно жалуются на головную боль после даже не очень значительной умственной нагрузки и на затруднение запоминания учебного материала Нередко наблюдаются эпизоды вегетативных (астеновегетативный синдром), невротических (неврозоподобный синдром), даже психотических (психопатоподобный синдром) реакций.

Несмотря на возможный полиморфизм симптомокомплекса, характерной особенностью травматической церебрастении является большая динамичность клинической картины (отсутствие патологического стереотипа) и зависимость ее от ритма сна, суточного распределения учебной нагрузки, характера и степени мотивации. Это проявляется утомляемостью, слабым, истощающимся вниманием, снижением памяти, работоспособности, расстройствами эмоционально-волевой сферы. Отмечается эмоциональная неустойчивость, склонность к плаксивости, капризам, раздражительности или чрезмерной весёлости. Характерны также страхи, содержание которых связано с ситуацией, имевшей место во время травмы. У детей эмоционально возбудимых наклонность к истерическим реакциям нередко отмечается и до травмы. Больные жалуются на головные боли, которые возникают внезапно, но чаще, при определенных условиях – в душном помещении, беге, шуме, отрицательных эмоциях, резких поворотах головы и др. Реже бывают головокружения, характерны вегетативно-сосудистые расстройства в виде повышенной потливости, неустойчивого пульса и АД.

Характерной особенностью церебрастенического синдрома после ЧМТ является нарушение интеллектуальной деятельности при первично сохранном интеллекте. В процессе учебной работы у детей быстро наступает утомление, возникают головные боли, нарушается трудоспособность, ослабевают память и внимание. Дети плохо сосредотачиваются на выполнении задания, часто отвлекаются. Все это создает трудности в обучении ребенка. Несмотря на отсутствие локальных речевых расстройств, дети испытывают трудности при овладении счетом, письмом. При чтении они часто теряют смысл, не делают смысловых ударений, не выделяют предложений. При письме допускают разнообразные ошибки: не

дописывают буквы и слова, соединяют несколько слов в одно и т.д. При обучении математике эти дети часто не овладевают техникой устного счета, плохо понимают таблицу умножения. Они становятся возбужденными, беспокойными, раздражительными, плаксивыми или наоборот, робкими, медлительными, неуверенными в себе. Из-за боязни ответить неправильно, дети отказываются отвечать.

При правильном понимании этого педагогом и своевременном оказании педагогической и лечебной помощи названные трудности в обучении можно преодолеть.

При длительном отсутствии соответствующего охранительного режима и должного лечения, симптомы травматической церебрастении закрепляются и переходят в посттравматическую энцефалопатию со стойким угнетением корковой активности ребенка.

Травматический церебральный арахноидит

Клиника. Травматический церебральный арахноидит характеризуется умеренно выраженными общемозговыми гипертензионными симптомами, имеющими ремитирующее течение и неяркими, относительно стабильными локальными симптомами, преимущественно связанными с поражением оболочек (раздражение), прилегающих к ним зон коры и черепных нервов. Наиболее характерными локальными симптомами для *оптико-хиазмального арахноидита* являются дефекты полей и остроты зрения (значительно реже - сужение артериол сетчатки, ирритация глазничной ветви тройничного нерва и асимметричные глазодвигательные расстройства); для *конвекситального арахноидита* - межполушарная асимметрия и судороги (изредка - элементы моторной афазии, апраксии, сенестопатии); для *арахноидита задней черепной ямки* - асимметричная периферическая недостаточность лицевого, вестибулярного и кохлеарного нервов (реже - мозжечковые симптомы).

Рентгенологически, помимо общих симптомов внутричерепной гипертензии (состояние швов, турецкого седла, рельефа свода, картина общего сосудистого рисунка, размеры и пневматизация костных пазух и др.), важное значение имеют асимметричные истончения костей свода, уплощение и разрежение структуры костей передней и задней черепных ямок.

Течение. В группу больных с ближайшими последствиями, у которых симптоматика раннего периода, затягиваясь, перманентно переходит в восстановительный и отдаленный периоды, обычно входят дети, имеющие в раннем периоде картину различной степени ушиба головного мозга с отчетливыми локальными симптомами. Среди них по дальнейшей динамике заболевания также выделяются 2 варианта течения: прямолинейно-регредиентное и перманентно-ремитирующее.

Прямолинейно-регредиентное течение имеют в основном больные, у которых ушиб головного мозга в раннем периоде протекал без ярких общемозговых симптомов и судорожных явлений или с однократным судорожным припадком, купировавшимся самостоятельно.

Перманентно-ремитирующее течение характеризуется тем, что независимо от степени выраженности симптомов в начальном периоде, с 5-7 дня заболевания, спонтанно или под влиянием случайных факторов, появляется тенденция к усилению общемозговых симптомов. Дальнейшая динамика протекает по типу церебрального арахноидита задней черепной и конвекситальной локализации, отличающегося выраженными и стойкими вегетативными проявлениями. В частности, в случаях с продолжительным перерывом в лечении, появляются такие симптомы как «приливы» к голове и к лицу, «пульсация» в голове, боли в области сердца, абдоминальные явления и др. В связи с тем, что подобное перманентно-ремитирующее течение ЗЧМТ является косвенным доказательством наличия в мозгу ирритативных контузионных очагов, такой симптомокомплекс, устоявшийся к концу восстановительного периода (3 мес. от начала), именуется *травматическим арахноэнцефалитом* (с судорожным синдромом или без судорог).

Исход. Отношение каждого синдрома ближайших последствий ЗЧМТ к окончательному исходу (отдаленные последствия) заболевания далеко не однозначны. В частности, травматическая церебрастения, при правильной организации лечебно-охранительного режима,

своевременном подключении психоэнергетических средств и спортивно-оздоровительных мероприятий, обычно имеет благоприятные исходы.

Очень важны последовательность и настойчивость в лечении синдромов травматического *церебрального арахноидита и арахноэнцефалита*, поскольку даже при многократных стационарных и амбулаторных курсах лечения (в течение 3-5 лет), полного выздоровления удается добиться только в 65-70% случаев. Приблизительно в 15% случаев, несмотря на практически нормальное состояние здоровья, как остаточные явления ЗЧМТ сохраняются зрительные и глазодвигательные расстройства легкой или умеренной степени выраженности (изолированно или же в сочетании с незначительной пирамидной недостаточностью). В среднем у 15-18% больных развивается *посттравматическая энцефалопатия*, в 3-5% случаев формируется *посттравматическая эпилепсия.*

К последствиям ЧМТ относятся ***неврозы*** и ***неврозоподобные состояния***, например, так же, как недержание мочи ночью, страхи, заикание, навязчивые движения.

Отдаленные последствия ЗЧМТ

Отдаленные последствия, являясь окончательным исходом перенесенной ЗЧМТ, могут иметь характер остаточных явлений уже завершившегося заболевания или же, наоборот, независимо от характера начальных патогенетических механизмов, приобретать свойства устойчивого патологического состояния (порочный круг) и протекать прогредиентно.

Патогенез отдаленных последствий ЗЧМТ, имеющих прогредиентное течение (посттравматическая эпилепсия и посттравматическая энцефалопатия), формируется на основании длительного и стойкого нарушения качества и количества афферентной импульсации, внутримозговой микроциркуляции, проницаемости мембран нейронов и многих других механизмов, создающих в мозге устойчивое патологическое состояние, системные ответы которого во многом лишены приспособительного эффекта.

Посттравматическая энцефалопатия – протекает в виде стойкого снижения памяти, школьной успеваемости и интеллекта, характерологических расстройств, слабоумия, расстройства внимания и речи. В тяжелых случаях дети высказывают неадекватные суждения и умозаключения.

Посттравматическая эпилепсия **-** судорожные припадки обычно появляются в первом полугодии после травмы, но могут возникать и через несколько лет. Припадки носят разнообразный характер. Часто повторяющиеся припадки приводят к снижению интеллекта и формированию эпилептических черт характера.

Следует подчеркнуть, что основополагающим принципом для констатации посттравматической эпилепсии и посттравматической энцефалопатии служит наличие стойкого нарушения корковой активности ребенка, в виде снижения интеллекта или характерологических расстройств, несмотря на беспрерывное комплексное лечение в течение 3-5 лет.

ЛЕЧЕНИЕ ЗАКРЫТЫХ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫХ ТРАВМ И ПРОФИЛАКТИКА ИХ ПОСЛЕДСТВИЙ

Ввиду многообразия повреждений мозга, костных структур и мягких тканей головы при ЧМТ, лечение пострадавших требует строго дифференцированного подхода с учётом всех характеристик травмы, важнейшие из которых - клиническая форма повреждения мозга, тяжесть ЧМТ и глубина нарушения сознания.

В оказании первой помощи пострадавшим приоритетное значение имеют мероприятия, направленные на восстановление и поддержание жизненно важных функций: дыхания (восстановление проходимости дыхательных путей, устранение гиповентиляционных нарушений - гипоксемии, гиперкапнии) и кровообращения (устранение гиповолемии, артериальной гипотензии и анемии).

Оказание медицинской помощи пациентам с ЧМТ осуществляется этапно: на догоспитальном этапе; в приемном отделении больничных организаций здравоохранения; в

специализированных нейрохирургических отделениях областных, городских и межрайонных больниц, в хирургических и травматологических отделениях с закрепленными койками для лечения пациентов с ЧМТ областных, городских, межрайонных и районных больниц; в палатах интенсивной терапии и отделениях анестезиологии и реанимации областных, городских, межрайонных и районных больниц.

Оказание помощи детям с ЧМТ на догоспитальном этапе

Лечебные мероприятия бригад скорой помощи направлены на остановку жизнеугрожающего наружного кровотечения. Инородные тела и костные отломки из полости черепа в случае проникающего ранения не извлекают.

Как можно раньше осуществлять венозный доступ. При недоступности периферических вен рекомендовано использовать наружную яремную вену. При невозможности осуществления венозного доступа (более 90 секунд) на фоне быстрого снижения АД (менее 40 мм рт.ст.) и развития асистолии – внутрикостное введение жидкости. Для однократного введения медикаментов можно использовать корень языка.

При самостоятельном дыхании:

Обеспечивают проходимость рото-глотки. Ингаляция 100% кислорода через лицевую маску возрастного размера (до 1 года 3 л/мин; -8 лет 6-8 л/мин; 9-15 лет 10-15 л/мин).

При нарушении дыхания: Показанием к ИВЛ является дыхательная недостаточность, сохраняющаяся после освобождения дыхательных путей у больных в коме. Первоначально ИВЛ проводят через маску мешком «Амбу».

Показанием к эндотрахеальной интубации является дыхательная недостатаочность, сохраняющаяся на фоне ИВЛ, проводимой через маску или (у старщих детей) трубку-комбитьюб, *пострадавшему с нарушениями сознания по шкале комы Глазго 8 баллов* и менее, в целях обеспечения нормальной оксигенации и ликвидации гиперкапнии. Любые сомнения в необходимости интубации трактуют как показания к этой манипуляции.

Интубацию необходимо выполнять без разгибания шейного отдела позвоночника: или назотрахеальным способом, или оротрахеальным с сохранением оси позвоночника для предупреждения усугубления возможной травмы шейного отдела позвоночника. При невозможности эндотрахеальной интубации вне зависимости от причин производят коникотомию.

При угнетении сознания до сопора и комы проводят вспомогательную или контролируемую ИВЛ кислородно-воздушной смесью с содержанием кислорода не менее 40-50%. ИВЛ проводят с ЧД 20 л/мин для детей старше 1 года и 30 л/мин для детей младще 1 года. Адекватность ИВЛ оценивают по клиническим данным и результатм пульсоксиметрии.

При проведении ИВЛ следует предупреждать эпизоды несинхронности пациента с респиратором, вызывающие резкое повышение внутричерепного давления, подбором режимов вентиляции или введением короткодействующих седативных средств, при отсутствии результата показано введение миорелаксантов.

Основные задачи ИВЛ при ЧМТ - поддержание нормокапнии (pCO_2 артериальной крови - 36-40 мм рт. ст.) и достаточной церебральной оксигенации. Для профилактики ишемии и гипоксии мозга все манипуляции, связанные с размыканием контура аппарата ИВЛ, должны сопровождаться пре- и постоксигенацией 100% кислородом.

После интубации становится возможна санация трахеобронхиального дерева.

При диагностировании напряженного пневмо- или пневмогемоторакса производят пункцию плевральной полости толстой иглой и оставляют иглу в повязке.

Медикаментозное обеспечение

1) Анальгетики центрального действия. При тяжёлой сочетанной травме целесообразно применение анальгетиков центрального действия (промедол 1% 0,1 мл на год жизни внутривенно и (или) кетамин 2-5 мг/кг массы тела внутримышечно.
2) Инфузионная терапия. При стабильном давлении конкурирующими стартовыми растворами являются растворы ГЭК (6%-ный волювен, 6%-ный инфукол) и

физиологический раствор. При шоке и нестабильном давлении предпочтительнее растворы ГЭК, при их отсутствии – полиглюкин. Рекомендуется поддерживать АД на верхних границах возрастной нормы.

3) При развитии и нарастании дислокационной симптоматики применять гиперосмолярные растворы. Использовать 3% р-р NaCl у детей до 3-х лет и 7,5%-ный р-р у детей старшего возраста в дозе 0,1-1,0 г/кг в час или 15%-ный р-р маннитола в стартовой дозе до 1 г/кг в течение 20 минут. При использовании осмодиуретиков обязательна катетеризация мочевого пузыря.
4) При развитии и нарастании дислокационной симптоматики допустима кратковременная гипервентиляция в течение до 30 минут.
5) Бензодиазепины короткого действия (реланиум до 0,25 мг/кг массы тела).
6) Глюкокортикоидные гормоны (предпочтительнее преднизолон 5 мг/кг) при сочетанной травме и шоке.
7) Антиоксиданты – мексидол 100 мг однократно.
8) Сульфат магния 25%-ный – 1,0 мл на год жизни капельно.
9) В случае длительной транспортировки более одного часа: ГОМК 20%-10 мг/кг и ангиопротекторы – дицинон 250 мг однократно.
10) При развитии и нарастании гемодинамической нестабильности со снижением АД на фоне проводимой инфузионной терапии применять адреномиметики (дофамин до 20 мг/кг в минуту), при неэффективности – адреналин 0,1%.

Условия транспортировки

1 – аппаратный мониторинг жизненно важных функций;
2 – приподнятый на 30 градусов головной конец при отсутствии артериальной гипертензии;
3 – местная гипотермия;
4 – динамический контроль развития и нарастания дислокационной симптоматики.

Лечение закрытых черепно-мозговых травм в остром периоде на госпитальном этапе

Больные с закрытой черепно-мозговой травмой любой степени тяжести в остром периоде госпитализируются в нейротравматологические или нейрохирургические отделения. При отсутствии такой возможности пострадавшие с ЧМТ могут быть направлены в стационары неврологического или хирургического профиля. Порядок оказания специализированной помощи при ЧМТ обычно регламентируется инструкциями местных органов здравоохранения с учетом конкретных особенностей и ресурсов лечебно-профилактических учреждений.

Госпитализация в специализированное отделение обусловлена, прежде всего, необходимостью всестороннего обследования больных и наблюдения с целью исключения внутричерепных гематом, распознавания и предотвращения ближайших осложнений травмы, а также декомпенсации сопутствующих неврологических и соматических заболеваний.

Терапевтическая программа при закрытой черепно-мозговой травме должна быть *дифференцированной и индивидуальной*. Это означает определение оптимального комплекса медикаментов и схемы их применения, других лечебно-реабилитационных мероприятий в зависимости от тяжести и особенностей состояния пациента, включая проявления сопутствующей патологии. Другим важным условием эффективного лечения является учет фазности клинического течения травматической болезни и ведущих на данном этапе патогенетических механизмов. Несомненно, что успех терапии обеспечивается динамическим контролем неврологической симптоматики и состояния важнейших систем организма пострадавших.

Совокупность лечебных мероприятий направлена на:

1. купирование и компенсацию генерализованных патологических процессов возникших в качестве рефлекторной реакции на ЧМТ.
2. ограничение морфо-функциональных изменений, непосредственно обусловленных поражением мозговых структур.

Терапевтические мероприятия при закрытой черепно-мозговой травме имеют патогенетическую направленность, причем ряд мероприятий являются неотложными. Они предусматривают меры, направленные на:

1. экстренную коррекцию жизненно-важных функций;
2. купирование нарушений гомеостаза;
3. метаболическую защиту мозга (купирование дисфункции мозга);
4. остановку кровотечений и ликвидацию повышенной сосудистой проницаемости.

При этом характер и объем терапии определяются формой травматического повреждения, его тяжестью, периодом и другими клиническими особенностями.

1. Экстренная коррекция жизненно-важных функций и купирование нарушений гомеостаза

Коррекция нарушений жизненно-важных функций

1. Нормализация функции дыхания

При ЧМТ, вызвавшей кому, каждая минута дыхательных или перфузионных нарушений увеличивает первичное повреждение. Следовательно, адекватная проходимость дыхательных путей должна быть обеспечена немедленно, желательно на месте травмы. Производится санация ротоглотки и трахеобронхиального дерева; при наличии дыхательной недостаточности перевод на ИВЛ.

2. Контроль артериального давления и гемодинамики

Одновременно с обеспечение вентиляции и оксигенации обеспечивают оптимальное поддержание уровня гемодинамики, достаточного для поддержания церебрального перфузионного давления (ЦПД) на уровне 50-60 мм рт.ст. Для обеспечения ЦПД, хорошей микроциркуляции и адекватного диуреза *сердечное АД (САД) необходимо поддерживать не ниже 60 мм рт.ст., но и не выше 90 мм рт.ст.,* а уровень центрального венозного давления (ЦВД) в пределах 4-6 см вод.ст.

У больных с ЧМТ может отмечаться *артериальная гипертензия в сочетании с бради- или тахикардией, что является следствием ишемии головного мозга.* Для лечения гипертензии ни в коем случае нельзя применять вазодилататоры (произойдет увеличение объема крови в черепной коробке, уменьшится ЦВД). Оптимально в этой ситуации использовать ß- и α-адреноблокаторы (естественно, если исключены другие причины гипертензии).

У детей с ЧМТ может развиваться артериальная гипотензия (САД менее 50 мм рт.ст.) в результате уменьшения объёма циркулирующей крови (ОЦК) (при кровопотере и дегидратации), снижении тонуса периферических сосудов (при спинальной травме, лечении барбитуратами, реже при сердечной недостаточности). Необходимо учитывать возможность кровотечения, влекущего падение преднагрузки, особенно у больных с политравмой (внутричерепное кровотечение вызывает гиповолемию лишь у новорожденных, т.к. швы черепа у них открыты). Учитываются аномалии постнагрузки, расстройства сердечного ритма, сократительную способность сердца.

У ребенка с нормальным АД снижение ОЦК можно заподозрить на основании следующих признаков: 1) нарушения микроциркуляции; 2) холодные конечности; 3) тахикардия без подъема температуры тела; 4) снижение диуреза без задержки мочи и повышением удельного веса мочи выше 1025; 5) ЦВД может быть низким или нормальным, а системное сосудистое сопротивление повышено.

Лечение гиповолемии и артериальной гипотензии следует начинать с инфузии коллоидов и кристаллоидов. Предпочтение отдается изоосмоляльным и слабогиперосмоляльным препаратам: 0,9% раствору натрия хлорида, сбалансированным солевым растворам типа «Трисоль». Синтетические коллоиды и препараты крахмала нужно применять в качестве средств стартовой инфузионной терапии (до 800 мл/сут) при профузных кровотечениях, тяжелом травматическом и геморрагическом шоке. Рекомендуемые дозы составляют 50-60 мл/кг/сут внутривенно медленно. Следует отметить, что у пострадавших с проникающими ранениями это может привести к

усилению внутреннего кровотечения. Объем инфузионной терапии рассчитывается индивидуально с учетом физиологических потерь пациента.

При недостаточной эффективности инфузионной терапии *для повышения церебрального перфузионного давления* применяют симпатомиметики. Средние дозы допамина, при которых удаётся получить необходимый гипертензивный эффект, составляют 3-5мкг/кг, эпинефрина -0,15-0,05, норэпинефрина - 0,3-0,1 мкг/(кг/мин). Фенилэфрин, как правило, применяют вместе с допамином и используют в дозах 0,2-0,5 мкг/(кг/мин). Все симпатомиметики могут индуцировать полиурию (при условии купирования гиповолемии). Темп диуреза может увеличиваться в 2-5 раз и достигать 200-400 мл/ч; в этом случае необходимо соответствующее увеличение скорости инфузионной терапии - количество вводимых кристаллоидных растворов у отдельных больных может достигать 12-15 мл/кг/сут. *В терапии ЧМТ не используют 20% раствор альбумина из-за высокого риска развития отека головного мозга.*

Терапия артериальной гипотонии и остановка любого кровотечения должны предшествовать рентгенологическому исследованию и радикальной нейрохирургической операции, так как показатели систолического АД ниже 80 мм рт.ст. у взрослых связаны с плохим прогнозом.

3. Купирование судорог и профилактика эпилептического статуса

Различают ранние (первые 7 сут.) и поздние (свыше 1 нед.) эпилептические приступы после ЧМТ. В остром периоде ЧМТ рекомендуют назначать противосудорожные препараты пострадавшим с высоким риском развития ранних судорожных припадков. К факторам риска относят следующие: корковые контузионные очаги, вдавленные переломы черепа, внутричерепные гематомы; проникающая ЧМТ; развитие судорожного припадка в первые 24 ч. после травмы.

Судороги обязательно необходимо купировать, и чем раньше - тем лучше. При неэффективности монотерапии используют комбинацию антиконвульсантов. Купирование судорог начинают с препаратов для внутривенного введения. При необходимости препараты вводят через желудочный зонд. Используют:

Лоразепам - наиболее оптимальный препарат с противосудорожным эффектом. В пероральной форме используют в дозе 0,07 мг/кг 2 раза в сутки, вводится через желудочный зонд. Обычно эффект длится около 12ч.

Диазепам - препарат первой очереди выбора для внутривенного введения. Вводят по 0,15-0,4 мг/кг внутривенно со скоростью 2,5 мг/мин. При необходимости через 10-20 мин. препарат можно ввести повторно. Возможно также капельное введение диазепама по 0,1-0,2 мг/(кг/ч).

Мидазолам заменяет диазепам, так как обладает, практически, теми же свойствами, его вводят в тех же дозах (0,15-0,4 мг/кг).

Вальпроевая кислота — препарат третьей очереди выбора для перорального применения и второй очереди - для внутривенного введения. Внутривенно вводят в дозе 6-7 мг/кг за 3-5 мин с последующей постоянной инфузией из расчёта 1 мг/(кг/ч). Пероральная доза эквивалентна внутривенной.

Тиопентал натрия - средство третьей очереди выбора для внутривенного введения. Препарат вводят в дозе 250-350 мг внутривенно в течение 20 с, далее - со скоростью 5-8 мг/(кг/ч).

Фенитоин — средство четвёртой очереди выбора, вводят через назогастральный зонд в дозе до 20 мг/кг.

Миорелаксанты применяют временно при интубации трахеи и необходимости синхронизации дыхания пациента с аппаратом ИВЛ.

Необходимо подчеркнуть, что любой из перечисленных методов купирования судорог должен быть дополнен назначением фенобарбитала (2-5 мг/кг/сут. до 5 лет, старше 5 лет 2-3 мг/кг/сут.) или других противосудорожных препаратов (карбамазепин 10-20 мг/кг, бензодиазепины 0,1-0,2 мг/кг, вальпроаты 20-40 мг/кг/сут.). Целесообразно назначать препараты, не требующие длительного титрования дозы (*вальпроаты, леветирацетам*). При отсутствии приступов не следует назначать препараты более 1 мес. с момента травмы.

Профилактическое использование фенитоина, карбамазепина, фенобарбитала или вальпроевой кислоты не эффективно для предупреждения поздней посттравматической эпилепсии.

Вероятность развития эпилептического синдрома в отдаленном периоде травмы существенно зависит от тяжести и конкретных особенностей повреждения мозга. Более опасны в этом отношении повторные травмы, очаговые ушибы мозга, вдавленные переломы черепа и травмы с субарахноидальным кровоизлиянием.

Купирование нарушений гомеостаза

1. Контроль внутричерепной гипертензии

Профилактика вторичного повреждения требует строгого контроля ВЧД. При развитии гипертензионного синдрома необходимо проводить дегидратирующую терапию. Интенсивность ее определяется выраженностью внутричерепной гипертензии. *Мониторинг внутричерепного давления* показан пациентам с тяжёлой ЧМТ (3-8 баллов по ШКГ) при верификации характера повреждений методом КТ (внутричерепная гематома, очаг ушиба, отёк мозга, компрессия базальных цистерн и др.). Мониторинг ВЧД целесообразен у пациентов с тяжёлой ЧМТ при отсутствии патологии на КТ, но при наличии двух из следующих признаков: возраст старше 40 лет, наличие децеребрации, систолическое АД ниже 90 мм рт. ст. Мониторинг ВЧД не показан больным с ЧМТ лёгкой и среднетяжелой степени. *Коррекцию ВЧД* следует начинать при превышении порога 20-25 мм рт. ст. Интерпретацию колебаний ВЧД и его коррекцию проводят с обязательным учётом клинической картины и величины церебрального перфузионного давления.

Алгоритм лечения внутричерепной гипертензии включает следующие мероприятия:

- приподнятое положение головы на 30°;
- устранение причин, нарушающих венозный отток из полости черепа;
- борьба с гипертермией;
- устранение двигательного возбуждения и судорог;
- поддержание адекватной оксигенации;
- устранение гиперкапнии;
- поддержание ЦПД на уровне не ниже 70 мм рт. ст.

Наиболее простым методом снижения ВЧД во время его измерения с помощью вентрикулярного катетера является *выведение вентрикулярного ликвора*. Если при этом не удаётся нормализовать ВЧД, показана повторная КТ. Если при. КТ не выявлено показаний для хирургического вмешательства и сохраняется внутричерепная гипертензия, показано применение умеренной гипервентиляции (p_aC0_2 = 30-35 мм рт.ст.), а при её неэффективности - болюсное повторное введение маннитола в дозе 0,25-1,0 г/кг, если осмолярность не превышает 320 мосм/л. Если проведённые мероприятия не привели к нормализации ВЧД, следует повторить КТ или МРТ.

При исключении хирургической ситуации и сохраняющейся внутричерепной гипертензии используют более активные методы - лечебный барбитуровый наркоз, глубокую гипервентиляцию, умеренную гипотермию под контролем насыщения кислородом в яремной вене и артериовенозонозной разницы по кислороду.

1.1. Ординарные методы снижения ВЧГ

1.1.1. *Венозный дренаж мозга* - следует приподнять головной конец кровати на 30°, нос пациента должен быть расположен по средней линии, следует избегать давления на яремные вены.

1.1.2. *Ограничение жидкости* - обеспечивается дегидратация головного мозга. Инфузионная терапия в объеме 2/3 - 3/4 жизненной потребности (ЖП). Необходимо помнить о возможности развития гиповолемии, гипотензии, нарушении работы почек, а также, то, что клинически приемлемое ограничение жидкости имеет достаточно небольшое влияние на развитие отека головного мозга.

1.1.3. *Поддерживать гликемию на уровне не более 4,3-5,5 ммоль/л.* При наличии гипогликемии обеспечивают подачу глюкозы в дозе от 0,15 до 0,25 г/кг/час до выхода на уровень нормогликемии.

1.1.4. *Обеспечение нормального электролитного состава крови* - дотации: Na+ - 2-3

ммоль/кг/сут, К+ - 2 ммоль/л/сут, хлора и др. электролитов.

1.1.5. *Мочегонные средства* - используют для уменьшения объема головного мозга и снижения ВЧД.

1.1.5.1. Осмодиуретики – повышают осмотический градиент вне- и внутриклеточных пространств, увеличивают объём циркулирующей плазмы крови и её фильтрации почками

Маннитол увеличивает мозговой кровоток, но снижает ВЧД и увеличивает ЦПД. Экспериментальные данные свидетельствуют, что снижается вязкость крови и увеличивается скорость кровотока, что влечет сужение сосудов мягкой мозговой оболочки и, очевидно, снижение объема крови в мозге (черепной коробке), а, следовательно, снижается ВЧД. Уменьшение объема мозга достигается и за счет дегидратации межклеточных пространств и уменьшения объема ЦСЖ на фоне общей дегидратации организма и гиповолемии. Маннитол может также снижать уровень ВЧД путем уменьшения скорости образования ЦСЖ.

Целесообразно применять маннитол до начала проведения мониторинга ВЧД, если выявлены признаки тенториального вклинения или ухудшения неврологического статуса, не связанные с воздействием экстракраниальных факторов. Используется в виде 15-20% раствора (разовая доза 0,25-1,0 г/кг массы тела, суточная - до 1,5 г/кг). Препарат вводится внутривенно капельно с постепенным замедлением скорости введения (до 30 капель в 1 мин) в течение 10-20 мин. Продолжительность действия колеблется в пределах 2-8 часов.

Передозировка маннитола приводит к его переходу из просвета сосудов в интерстициальное пространство, куда он и притягивает воду. Этим, возможно, и объясняется рецидив повышения ВЧД при назначении данного препарата. Также показано, что реакция на единственную дозу маннитола обратно пропорциональна таковой при его общей дозе, введенной в течение последующих 3 ч (чем больше число вводимых доз, тем меньше эффект от каждой последующей дозы). Введение маннитола в избыточном количестве создает гиперосмолярность, а при осмолярности сыворотки крови свыше 320 мосм/л отмечается прогрессирующее увеличение частоты почечной недостаточности и системного ацидоза. Усиленный диурез может сопровождаться гипотензией в ответ на развитие гиповолемии, а также потерей натрия и калия. Маннитол высокоэффективен в плане кратковременного снижения ВЧД. При продолжительном или избыточном его введении может наблюдаться рецидивирующий отек головного мозга, нарушение водно-электролитного баланса и развитие гиперосмолярного состояния. Поэтому рекомендуют:

1. использовать наименьшие эффективные дозы;
2. вводить препарат не чаще чем каждые 6-8 часов;
3. поддерживать осмолярность сыворотки ниже 320 мосм/л.

Глицерол подобно маннитолу создает осмотический градиент на уровне гематоэнцефалического барьера. Помимо уменьшения содержания жидкости в головном мозге, повышает мозговой кровоток, снижает потребность мозга в кислороде. Теоретически имеет преимущества перед маннитолом:

- Является нормальным компонентом жировой ткани и может метаболизироваться глицеролкиназой до триозофосфатов и далее до глюкозы; т.е. для мозгового метаболизма глицерол является адекватным заменителем глюкозы, но его утилизация протекает медленнее. Поэтому, переходя ГЭБ, он может не аккумулироваться и не провоцировать выраженного отека мозга, какой вызывает маннитол.
- Метаболизируется в печени (80-90%) и почках (10-20%), его экскреция не зависит от клубочковой фильтрации, поэтому он вызывает меньшую потерю воды и электролитов, чем маннитол. Но, при его высоких уровнях в сыворотке (свыше 1,6 ммоль/л) - метаболические возможности организма исчерпываются и глицерол начинает выводиться с мочой, это объясняет потерю натрия, калия, кальция и магния наблюдаемую при лечении большими дозами глицерола.
- Гематоэнцефалический барьер относительно непроницаем для глицерола, что предполагает меньшую вероятность рецидива повышенного ВЧД.

Глицерол может назначаться перорально или внутривенно. Пероральное введение

сопровождается тошнотой и рвотой, неприемлемо у больных с непроходимостью кишечника. Дозы препарата варьируют в широких пределах, что объясняется значительными индивидуальными различиями в фармакокинетике препарата. Наиболее рациональным является подбор дозы в зависимости от уровня ВЧД, начиная с 1 г/кг - перорально или 0,25 г/кг - внутривенно. Период полураспада глицерола составляет 30-40 мин, но сниженный уровень ВЧД поддерживается гораздо дольше. Отмечено, что 4-часовая дозировка приводит к феномену рецидива, а при 6-часовой этого не наблюдается.

Диурез вследствие введения глицерола обычно менее интенсивен, чем при применении маннитола. Наиболее тревожным осложнением является гемолиз, связанный с быстрым внутривенным введением глицерола и его высокой концентрацией. Развитие гемолиза предупреждают путем разведения глицерола изотоническим раствором хлорида натрия до 10% концентрации, благодаря чему осмотическое движение воды в эритроциты уменьшается.

Основные рекомендации: 1) если позволяет состояние - пероральное введение начинать с дозы 1 г/кг; 2) при наличии противопоказаний к пероральному применению - внутривенное использование 10% глицерола в физиологическом растворе; начальная доза 0,25 г/кг; 3) интервалы между дозами при любом способе введения - не менее 6-8 часов; 4) осмолярность сыворотки должна поддерживаться на уровне 320 мосмоль/л.

1.1.5.2. сальуретики – (увеличивают диурез), как дополнение к осмодиуретикам при тяжёлых ЧМТ.

Фуросемид (лазикс) оказывает быстрое дегидратирующее действие при внутривенном или внутримышечном введении 1 % раствора до 1 мг/кг/сутки, внутрь суточная доза до 6 лет 0,001-0,003 г/кг , 4-7 лет 0,02 г/кг, 8-16 лет 0,04 г/кг. Является сильным диуретиком действующим в проксимальных и дистальных участках извитых канальцев, а также в области восходящего отдела петли Генле. Как и все петлевые диуретики в большей степени уменьшает клеточный отек и гораздо меньше влияет на объем внеклеточной жидкости. Вызывает снижение ВЧД как за счет дегидратации головного мозга, так и посредством уменьшения образования СМЖ (особенно после возникновения гипергидратации в результате борьбы с системной артериальной гипотензией, связанной с кровотечением).

Эффект препарата продолжается около 3 часов, уменьшение объема ткани мозга, межклеточной и цереброспинальной жидкости достигается за счет общей дегидратации (гиповолемия) с одновременной потерей Na+, K+, Cl-, при этом снижается реакция сосудов на катехоламины. Обладает выраженным синергизмом с маннитолом и сочетанное применение этих двух препаратов уменьшает ВЧД в большей степени, чем каждый из них в отдельности. Фуросемид, нельзя считать основным препаратом при лечении повышенного ВЧД, но он позволяет увеличивать интервалы между дозами маннитола или глицерола.

Диакарб (фонурит) - детям до 1года 0,07-0,08 г/кг в сутки в 2-3 приема, на 2 году - 0,05 г/кг, более 2 лет – до 0,75 г в сутки по 2-3 дня с перерывом на 1 день в сочетании с препаратами калия;

Раствор магния сульфата 25 % - 0,2 мл/кг/сут. в/мышечно. Целесообразно магния сульфат сочетать с диакарбом.

L-лизина эсцинат бесцветная, прозрачная жидкость в ампулах по 5 мл (5 мг –лизина эсцинат, однократная доза у взрослых – 5-10 мл (0,12 мг/кг) на 15 мл физиологического раствора, вводится строго в/вено медленно 2 раза в сутки, максимальная суточная доза – 25 мл. У детей доза на одно введение в 1-4 года 0,22 мг/кг, в 5-9 лет 0,18 мг/кг, в 10-14 лет 0.15 мг/кг. Курс терапии зависит нозологии и составляет от 3 до 10 дней. Применяется при посттравматических, интра- и послеоперационных отеках любой локализации, отеке головного и спинного мозга (в том числе с субарахноидальными и внутричерепными гематомами), повышении внутричерепного давления. Препарат противопоказан при выраженных нарушениях функции почек, индивидуальной чувствительности к препарату, кровотечениях, первом триместре беременности, у детей до 1 года. При травматических и нетравматических повреждениях головного мозга дает быстрое улучшение общего состояния и неврологического статуса за счет снижения выраженности внутричерепной гипертензии и ликворного давления,

уменьшения интенсивности отека, сдавления и смещения срединных структур мозга, уменьшения размеров очагов ушиба, как с геморрагическим компонентом, так и без него, уменьшения перифокальной зоны отека вокруг геморрагического очага, нормализации числа лимфоцитов в периферической крови (как в процентном, так и абсолютных отношении), повышения глобулиновой фракции белка крови, ликвидации стрессовой гипергликемии (что предотвращает развитие или углубление церебрального дефекта) отсутствия негативного влияния на динамику показателей свертывающей системы.

Дегидратирующая терапия проводится до исчезновения гидроцефально-гипертензионного синдрома. Обычно ее длительность не превышает 10-14 дней.

1.1.6. *Гипервентиляция ($PaCO_2$ 25-30 мм рт.ст.)* - стала рутинным методом лечения больных с ЧМТ. Вызывает вазоконстрикцию артериол мозга и мягкой мозговой оболочки, что способствует снижению мозгового кровообращения (МК) и церебрального объема, а следовательно и ВЧД. Недостатками метода являются гипоперфузия/ишемия головного мозга. Предполагается, что эффективность гипервентиляции по отношению к снижению МК ограничена менее чем 24 часами и, таким образом, она должна использоваться только во время действительного повышения ВЧД. Гипервентиляция оказывает благотворное действие у пациентов с увеличенным МК, что относится в основном к детям и молодым людям. При сниженном МК (острая фаза ЧМТ у пожилых людей; поздняя фаза тяжелой ЧМТ) гипервентиляция может вызвать дальнейшее локальное ухудшение МК, который может опуститься ниже ишемического порога.

При отсутствии признаков внутричерепной гипертензии у пациентов с тяжёлой ЧМТ следует избегать длительной гипервентиляции ($paCO_2$ ниже 25 мм рт. ст. - в течение первых 5 дней). Следует избегать также профилактической гипервентиляции (p_aC0_2 ниже 35 мм рт. ст.), поскольку это может ухудшить церебральную перфузию в тот период, когда снижен объёмный мозговой кровоток. Кратковременно гипервентиляцию можно использовать в случае резкого ухудшения неврологического статуса или в течение более длительного времени, если внутричерепная гипертензия сохраняется, несмотря на применение седации, релаксации, дренирования вентрикулярного ликвора и применения осмотических диуретиков. В случае проведения гипервентиляции с показателями p_aC0_2 ниже 30 мм рт. ст. следует использовать измерение насыщения крови кислородом в яремной вене, измерение артериовенозной разницы по кислороду, а также мониторинг объёмного мозгового кровотока для диагностики ишемии мозга.

1.1.7. *Миорелаксанты* - способствуют гипервентиляции, но на их фоне невозможно неврологическое исследование, только при крайней необходимости.

1.1.8. *Стероиды* - не улучшают исходы лечения ЧМТ. В тяжелых случаях, особенно при развитии отека головного мозга и падении артериального давления, показано внутривенное введение *дексаметазона* или *преднизолона*. Доза преднизолона определяется тяжестью состояния, но в среднем составляет 0,002-0,004 г/кг в сутки. Глюкокортикоиды уменьшают сосудистую проницаемость, способствуют дегидратации, оказывают противошоковое действие. Длительное использование чревато осложнениями: желудочно-кишечные кровотечения, иммунодепрессивные состояния. Для снижения ВЧД *использование глюкокортикоидов не эффективно.*

1.1.9. *Лечебный наркоз высокими дозами барбитуратов* может быть применён у пострадавших с тяжёлой ЧМТ при стабильной гемодинамике и наличии внутричерепной гипертензии, устойчивой к применению максимально активного консервативного и хирургического лечения.

Барбитураты - обеспечивают снижение метаболических потребностей мозга, высокие дозы могут снизить потребление кислорода до 40-45% от контрольного уровня. Способны улучшать мозговой кровоток в поврежденных зонах и снижать ВЧД за счет повышения со-противления сосудов головного мозга к уменьшению церебрального объема крови. Необходимо отметить, что снижение ВЧД отмечается только при сохраненной цереброваскулярной реактивности на CO_2.

При проведении лечебного барбитурового наркоза целесообразно контролировать артериовенозную разницу по кислороду, поскольку существует опасность развития олигемической

церебральной гипоксии. Развивающаяся гипотензия обычно связана с уменьшением общего периферического сопротивления сосудов. Это может потребовать применения сосудосуживающих средств. Начальная доза барбитуратов составляет 10 мг/(кг/ч), далее следует вводить от 5 мкг/(кг/ч) с последующим поддержанием достигнутой концентрации введением препарата с помощью автоматического инфузора в дозе 1 мг/(кг/ч). У детей дозы *тиопентала-натрия* 3-5 мг/кг/час, *этаминала-натрия* 1 мг/кг/час. У ребенка перенесшего барбитуровую кому, могут наблюдаться симптомы медикаментозной зависимости, но они длятся не более 2-3 дней; для уменьшения синдрома отмены можно назначать небольшие дозы бензодиазепинов или других седативных средств.

1.1.10. *Лидокаин* снижает уровень ВЧД, не вызывая снижения САД. Механизм действия не ясен, но отмечено, что введение лидокаина в дозе 1,5 мг/кг вызывало у детей снижение ВЧД. Имеющиеся данные позволяют считать данный препарат достаточно эффективным в плане быстрого снижения ВЧД, особенно при проведении таких процедур как санация трахеобронхиального дерева, интубация трахеи и т.п.

1.1.11. *Люмбальная пункция* с медленным выпусканием 3-5 мл и более ликвора быстро снижает внутричерепное давление, улучшает состояние больных и часто способствует более легкому течению острого периода травмы.

1.1.12. *Глюкоза (20 % раствор)* в сочетании с инсулином (1 ЕД на 4,0 г сухой глюкозы) способствует нормализации энергетического баланса и метаболических сдвигов, но оказывает незначительный дегидратирующий эффект.

Дегидратация противопоказана обезвоженным, а осмодиуретики – при субарахноидальном кровоизлиянии.

Нарастание головной боли на фоне дегидратирующей терапии дает основание для предположения о наличии ликвородинамических нарушений по гипотензионному типу. В этом случае показано внутривенное вливание изотонических растворов (20-40 мл физиологического раствора или 5 % раствора глюкозы). Обычно головная боль после 3-5 вливаний уменьшается, а после 7-10 - полностью исчезает. Это свидетельствует о нормализации внутричерепного давления.

2. Экстраординарные методы снижения ВЧД

2.1 Краниоцеребральная гипотермия (КЦГ) - охлаждение головного мозга через наружные покровы головы с целью увеличения его устойчивости к кислородному голоданию. Гипотермия - наиболее эффективный метод защиты мозга от тотальной или фокальной ишемии. В первую очередь снижается температура головного мозга и именно коры - наиболее чувствительной к кислородному голоданию. При снижении t° мозга до 29-30°С в области барабанной перепонки и сохранении t° в прямой кишке и пищеводе от 34 до 35°С - уменьшается отек мозга, гипоксия и вторичные изменения. Это обусловлено тем, что при гипотермии отмечается снижение мозгового кровотока параллельно снижению метаболизма мозга; уменьшается продукция ликвора и его кислотность. Гипотермия также способствует стабилизации клеточных мембран и восстановлению функций ГЭБ. Ауторегуляция мозгового кровотока сохраняется до 30,5°С.

Эти данные нельзя считать надежными, если не удается предупредить возникновение мышечной дрожи. Гипотермические эффекты (30-32°С) предположительно дополняют действие барбитуратов. Но необходимо отметить, что относительно лечебного применения гипотермии после ишемических повреждений имеются весьма противоречивые мнения. Кроме того, охлаждение сольного и создание барбитуровой комы часто приводят к развитию пневмония.

Рядом исследовательских работ показано, что легкая гипотермия эффективна в плане удлинения толерантности мозга к ишемии, если она используется во время или сразу после церебрального повреждения, то есть при максимально раннем применении. Продолжительность зависит от цели обычно это 6-8 часов, при длительных остановках сердца - до 24 часов. Гипотермия более 24-48 часов может усилить - ишемию и ацидоз, привести к истощению запасов высокоэнергетических фосфатных соединений. Легкая гипотермия со снижением центральной температуры до 34°С может быть достигнута, если оставить больного непокрытым

во время подготовки к операции.

2.2 Трепанация черепа обеспечивает декомпрессию отечного, подвергшегося контузии головного мозга. При отсутствии показаний трепанация черепа с целью декомпрессии не может быть рекомендована.

2. Нормализация электролитного баланса и КЩС

Необходимо контролировать осмолярность и концентрацию натрия в плазме крови. Низкие значения осмолярности и концентрации натрия нужно корригировать в сторону повышения. *Гипоосмоляльные растворы, в том числе 5% раствор глюкозы, в терапии пациентов с ЧМТ не используют. 10% раствор глюкозы не применяют в терапии острого периода ЧМТ.*

3. Профилактика септических осложнений

Для профилактики лёгочных нарушений принципиально важно обеспечение проходимости трахеобронхиального дерева за счёт интубации. При продолжении ИВЛ более 3 сут., или при предположительной длительной ИВЛ (свыше 3 сут.) показана трахеостомия. Эффективным средством профилактики пневмоний служит использование специальных трахеостомических трубок с возможностью надманжеточной санации.

Основа терапии пневмоний - рациональная антибактериальная терапия с обязательной ротацией антибиотиков с учётом типичной внутрибольничной флоры (по результатам микробиологического мониторинга конкретного отделения реанимации). Недопустимо бесконтрольное использование антибиотиков широкого спектра действия. Тактику эскалационной и деэскалационной антибактериальной терапии выбирают на основании исходной выраженности гнойно-септических осложнений.

Лечение посттравматических менингитов основано на проведении адекватной антибактериальной терапии с учетом чувствительности установленного возбудителя. В тяжелых случаях допускается интратекальное введение современных противомикробных средств, разрешённых для эндолюмбального введения (ванкомицин и др.).

Борьба с пролежнями (камфара, ЛФК, валики). Каждые 2-3 часа следует менять положение больного с целью профилактики пролежней. Под пятки, крестец, лопатки и затылок - подкладывают резиновые круги, желательно использование противопролежневых матрасов.

Для предупреждения воспаления в глаза закапывают 20% раствор сульфацил-натрия. Веко фиксируют пластырем. При наличии ликвореи в носовые ходы 2-3 раза в сутки вдувают антибиотик.

4. Обеспечение необходимого объёма питания

Питание пациентов следует начинать не позднее 72 ч. после травмы, постепенно наращивая его объём, и к концу первой недели обеспечивая 100% калорической потребности (исходя из оценки-основного обмена) у пациентов, находящихся под действием миорелаксантов, и 140% -у остальных. Питание необходимо осуществлять как *энтерально*, так и *парентерально,* при этом питательная смесь должна содержать не менее 15% белков в пересчёте на калории. Устанавливают тонкокишечный зонд для предупреждения застоя в желудке и для простоты ухода. Преимущества энтерального питания перед парентеральным - меньший риск гипергликемии, меньший риск развития инфекции и меньшая стоимость.

Необходимо помнить и о профилактике стрессовых желудочно-кишечных кровотечений.

5. Симптоматическая терапия

5.1 При психомоторном возбуждении назначают седуксен, мепробамат (детям в возрасте 3-7 лет по 0,1-0,2 г 2-3 раза в день), фенибут (по 0,05-0,1 г 2-3 раза в день) и другие транквилизаторы.

5.2 При болях назначение аналгетиков - анальгина (0,5 г) или комбинированных препаратов типа пенталгина, седалгина, спазгама и др, финлепсина. В первые дни после травмы их принимают 3-4 раза в сутки, но вскоре становится достаточным их эпизодический прием при

усилении головной боли. Традиционно аналгетики сочетают с димедролом (0,05 г 2-3 раза в день), супрастином (0,025 г 3 раза в день), тавегилом или другими антигистаминными препаратами.

5.3 Тревогу, возбуждение, внутреннее напряжение, нарушение сна непосредственно после травмы рассматривают как повод для назначения транквилизаторов мягкого действия - нозепама, рудотеля, реланиума. Полезно их вегетостабилизирующее действие. Обычно требуются малые дозы во второй половине дня или только на ночь. Вместе с тем следует помнить, что даже в этом случае у отдельных больных на фоне приема транквилизаторов возможно некоторое ухудшение самочувствия в виде усиления головокружения, атаксии. Поэтому иногда более предпочтительными являются мягкие растительные седативные средства - валериана, пустырник. Нейролептики у больных с легкой ЧМТ используются в исключительных случаях, например, для купирования психотических состояний.

5.4 Для купирования вестибулярных нарушений, кроме упомянутых кавинтона и циннаризина, могут быть эффективно применены беллоид, беллатаминал, аэрон, беттасерк.

5.5 При рвоте (икоте) – этаперазин, церукал, галоперидол, метоклопрамид.

5.6 При гипертермии – вольтарен, аспизол и др.

5.7 При наличии судорог в остром периоде в течение нескольких месяцев целесообразна противосудорожная терапия фенобарбиталом (2-5 мг/кг/сут. до 5 лет, старше 5 лет 2-3 мг/кг/сут.) или другими противосудорожными препаратами (карбамазепин 10-20 мг/кг, вальпроаты 20-40 мг/кг/сут.).

6. Меры по уходу

6.1 Важнейшее значение в лечении имеет правильный режим.

Длительность постельного режима, темпы активации и время возвращения к труду, как и при многих других заболеваниях, определяются самочувствием пациента, неврологическим статусом, возрастом пострадавших, характером их труда и проявлениями сопутствующей патологии. При сотрясении головного мозга рекомендуется соблюдение постельного режима в течение нескольких дней (обычно 3-5). Пребывание в стационаре продолжается от 7 до 14 суток. Еще несколько дней может потребоваться для адаптации на амбулаторном этапе. В случае ушиба головного мозга и травматических кровоизлияний в зависимости от их тяжести постельный режим устанавливается на 3-4 недели, иногда и на более длительное время. Вместе с тем, некоторые формы этой более серьезной травмы с первых дней протекают при сравнительно благополучном самочувствии больных. В период постельного режима необходимо ограничить чтение и просмотр телевизионных программ. Последующая активизация больных должна проводиться осторожно с постепенным увеличением нагрузок.

6.2 Борьба с пролежнями и контрактурами.

6.3 При нарушении мочеиспускания – катетеризация.

6.4 Санация полости рта 2-3 раза в сутки.

6.5 Регуляция стула.

Метаболическая защита мозга

1. Коррекция энергетического обмена в структурах мозга

1.1. Антигипоксанты – тормозят мозговой метаболизм, способствуют приспособлению мозговых структур к дефициту формирования макроэргов и обеспечивают функцию нейронов. С этой целью назначаются седуксен, оксибутират натрия, пиридитол (энцефабол).

1.2. Препараты стимулирующие энергетический метаболизм (ноотропы) – интенсифицируют утилизацию глюкозы и нормализуют окислительно-восстановительные процессы в пораженных зонах коры. К концу первой недели после травмы, а при ушибе головного мозга и его отеке с первых дней назначается пирацетам (ноотропил). В остром периоде препарат можно вводить внутривенно (20 % - 30-50 мг/кг/сут.), или внутрь (детям до 5 лет по 0,2 г 3 р/дн., старше 5 лет по 0,4 г 3 р/дн.), в течение 4-6 недель после травмы. Противопоказания: судорожный синдром, выраженное двигательное возбуждение, гиперемия

мозга. Нецелесообразно применение у больных с поражением стволовых образований, а также на фоне длительной глубокой седации.

Назначают также пикамилон, аминолон, пантогам, бемитил.

2. Антиоксиданты – направленные на купирование нарушений окислительных процессов за счет уменьшения свободнорадикального и перекисного окисления липидов: токоферол (Vit E) в/м 5% или внутрь 10%, налоксон, эмоксипин.

3. Препараты обладающие нейротрансмиттерным, нейротрофическим и нейромодуляторным действием: глицин (тормозной нейромедиатор), актовегин (солкосерил), церебролизин (мощный нейропротектор, нейромодулятор), диавитол (нейротрофический).

4. Вазоактивные препараты разных фармакологических групп (улучшение микроциркуляции, повышение церебральной перфузии и оксигенации структур мозга): эуфиллин, циннаризин, стугерон, кавинтон, компламин, папаверин, сермион, трентал, актовегин и другие известные препараты. При их применении необходим учет индивидуальных реакций сосудистого тонуса, а также изменений мозговой и системной гемодинамики в целом. Улучшает кровообращение, особенно мозговое, и оказывает сосудорасширяющее действие циннаризин (стугерон). Его целесообразно назначать в остром периоде травмы и в течение последующих 2-3 недель. В зависимости от возраста препарат дозируется по 0,01-0,25 г (1/2-1 таблетка) и дается 2-3 раза в день. Рекомендуется назначать также эуфиллин - он не только улучшает мозговое кровообращение, но и способствует уменьшению отека мозга, снижает внутричерепное давление. Препарат назначается внутрь (детям дошкольного возраста по 0,03-0,05 г 2 раза в день, старшим школьникам по 0,05-0,1 г; в мышцу вводят 0,5-1 мл 24 % раствора; в микроклизме - 0,1-0,2 г на 20 мл теплой воды). В отдельных случаях можно назначать теоникол - компламин (0,075-0,15 г. 2-3 раза в день). Следует учесть, что некоторые вазоактивные средства (никотиновая кислота, папаверин) в условиях затрудненного венозного оттока могут усиливать головные боли. В этой ситуации эффективны эуфиллин, кавинтон, кофеин. Тем не менее, их длительное назначение всем категориям больных, особенно с СГМ, без дополнительных на то оснований нецелесообразно.

Гемостатическая терапия

Гемостатическая терапия проводится при ушибе мозга, субарахноидальном и паренхиматозном кровоизлияниях. Эпидуральные и субдуральные кровоизлияния требуют срочного оперативного вмешательства с трепанацией черепа, остановкой кровотечения и удалением гематомы. В таких случаях для повышения свертываемости крови назначают викасол (суточная доза в зависимости от возраста 0,005-0,015 г на 2-3 приема в течение 3-4 дней), аскорутин (по 1/3-1 таблетке 2 раза в день в течение 7-10 дней), кальция хлорид (10 % раствор по чайной - столовой ложке 3-4 раза в день). В случаях травматического кровотечения, сопровождающегося повышением фибринолиза, хороший эффект дает эпсилон-аминокапроновая кислота (внутрь из расчета 0,1 г/кг; суточная доза до 10-12 г на 4-6 приемов). Для более быстрого эффекта ее можно вводить внутривенно (5 % раствор по 50-100 мл). При назначении данного препарата необходимо контролировать фибринолитическую активность крови и содержание в ней фибриногена. Дицинон в/в или в/м.

Антиферментные препараты (для купирования фибринолиза): контрикал (трасилол) в дозе 1000-3000 ЕД/кг в сутки, курсом до 5-7 дней, гордокс, овамин.

При субарахноидальных кровоизлияниях добавляют препараты блокирующие Са каналы: нимотоп, коринфар.

На исходе острого периода травмы при явлениях астении применяют курс тонизирующих препаратов (адаптогенов) - элеутерококка, пантокрина, женьшеня и общеукрепляющие средства - фитин или кальция глицерофосфат (по 0,05-0,25 г 3 раза в день), липоцеребрин (по 0,05-0,15 г 3 раза в день).

Общие принципы хирургического лечения ЧМТ

При констатации тяжести состояния пациента 3 балла по ШКГ хирургическое лечение ЧМТ не производится. Хирургическое вмешательство может быть осуществлено только после стабилизации состояния пациента на уровне не ниже 4 баллов по ШКГ.

Хирургическое лечение субдуральных гематом

При острой и подострой субдуральной гематоме толщиной более 10 мм или обусловливающей смещение срединных структур мозга более 5 мм показано хирургическое удаление гематомы, независимо от тяжести состояния пациента по ШКГ (за исключением оценки 3 балла ШКГ).

Хирургическое вмешательство показано пациентам, находящимся в коме, с субдуральной гематомой толщиной менее 10 мм и смещением срединных структур мозга менее 5 мм, если наблюдаются снижение степени нарушения сознания по ШКГ на 2 балла и более с момента получения травмы до поступления в клинику, асимметрия зрачков или отсутствие фотореакции и мидриаз, повышение ВЧД более 20 мм рт. ст.

Пациентам с острой и подострой субдуральной гематомой при наличии показаний к операции хирургическое вмешательство должно быть выполнено в экстренном порядке.

У пациентов в состоянии комы острую и подострую субдуральную гематому удаляют путем краниотомии с сохранением или удалением костного лоскута и пластикой твердой мозговой оболочки.

Всем пациентам с острой и подострой субдуральной гематомой следует контролировать ВЧД, если хирургическое вмешательство не обеспечило выхода из коматозного состояния.

Хирургическое лечение эпидуральных гематом

При острых и подострых эпидуральных гематомах объёмом более 30 см показано хирургическое лечение, независимо от степени угнетения сознания по ШКГ (за исключением оценки 3 балла ШКГ).

Эпидуральная гематома объёмом менее 30 см^3, толщиной менее 15 мм, при смещении срединных структур менее 5 мм у пациентов с оценкой по ШКГ 9 баллов и выше и отсутствием очаговой неврологической симптоматики может подлежать консервативному лечению при условии тщательного неврологического контроля в нейрохирургическом стационаре.. В некоторых случаях при объёме гематомы более 30 см^3 возможно консервативное лечение при условии компенсированного состояния пациента и отсутствии выраженной очаговой и общемозговой неврологической симптоматики.

Пациентам с острой и подострой эпидуральной гематомой с оценкой состояния менее 9 баллов по ШКГ при наличии анизокории показано экстренное хирургическое лечение.

Острую и подострую эпидуральную гематому удаляют путем краниотомии с сохранением или удалением костного лоскута.

Хирургическое лечение внутримозговых гематом и ушибов головного мозга

При ушибах мозга и внутримозговых гематомах, вызывающих прогрессивное ухудшение неврологического статуса, стойкую внутричерепную гипертензию, рефрактерную к консервативному лечению, или с признаками масс-эффекта на КТ (МРТ) показано хирургическое лечение.

Хирургическое лечение также показано пациентам в коматозном состоянии с очагами ушибов и внутримозговыми гематомами в лобных и височных долях объёмом более 20 см^3, если смещение срединных структур составляет 5 мм и более и/или выявлены признаки сдавления цистерн на КТ и/или МРТ, а также, если объём очага ушиба превышает 50 см^3.

Хирургическое лечение очагов ушибов и внутримозговых гематом, вызывающих угрожающий масс-эффект, имеет такие же экстренные показания, как и удаление внутричерепных оболочечных гематом, и осуществляется методом краниотомии.

Декомпрессивные операции, включающие подвисочную декомпрессию, височную лобэктомию, гемикраниоэктомию показаны при стойкой внутричерепной гипертензии и ДАП у пациентов с клиническими и томографическими признаками тенториального вклинения. Декомпрессивная подвисочная трепанация черепа подразумевает обязательную резекцию чешуи

височной кости от ее полюсных отделов до основания височной ямки в ее пределах до намета мозжечка, что обеспечивает профилактику прогрессирующего тенториального вклинения.

Хирургическое лечение повреждений структур задней черепной ямки

Абсолютными показаниями к хирургическому лечению при повреждениях структур задней черепной ямки являются эпидуральная гематома объёмом свыше 25 см^3, повреждения мозжечка латеральной локализации объёмом более 20 см, окклюзионная гидроцефалия, латеральная дислокация IV желудочка.

Консервативное лечение у пациентов с повреждениями структур задней черепной ямки можно проводить при эпидуральных гематомах объёмом менее 10 см^3, латеральных повреждениях мозжечка менее 10 см^3, отсутствии смещения IV желудочка и стволовой симптоматики. Выжидательная тактика у пациентов с повреждениями структур задней черепной ямки возможна при эпидуральных гематомах объёмом 10-20 см^3, повреждениях мозжечка объёмом 10-20 см^3, расположенных латерально в полушариях. В определении тактики лечения необходимо учитывать уровень сознания, наличие стволовой симптоматики, состояние глазного дна. Таким пациентам необходимы динамические КТ-исследования, учитывая риск возникновения отсроченных гематом, быстрого развития окклюзии ликворных путей и декомпенсации состояния.

Хирургическое лечение вдавленных переломов костей черепа

Хирургическое лечение показано пациентам при наличии вдавленных переломов черепа с глубиной вдавления больше толщины кости. Проводится по экстренным показаниям.

Пациенты с открытыми и закрытыми вдавленными переломами черепа могут лечиться консервативно, если отсутствуют: признаки повреждения твердой мозговой оболочки, клинически значимая внутричерепная гематома, вовлечение воздухоносных пазух, косметический дефект, раневая инфекция, пневмоцефалия и если глубина вдавления меньше толщины кости. Показания к консервативному лечению закрытого и открытого вдавленного перелома черепа или к выжидательной хирургической тактике в каждом конкретном случае устанавливаются индивидуально, в зависимости от тяжести состояния пациента и глубины нарушения сознания. Прогрессивное ухудшение уровня сознания является показанием к экстренному хирургическому вмешательству.

Основными элементами хирургического вмешательства являются устранение костного вдавления, пластика твердой мозговой оболочки при ее повреждении, хирургическая обработка раны. При отсутствии инфицирования раны возможна первичная костная пластика. Расслоенные костные отломки для первичной костной пластики не используются. Лечебные мероприятия при открытых вдавленных переломах должны включать использование антибиотиков широкого спектра действия для первичной антибактериальной профилактики.

После удаления травматического субстрата во всех случаях должна быть обеспечена пластика твердой мозговой оболочки с созданием резервного декомпрессионного пространства. В качестве пластического материала допускается использование надкостницы, свободного лоскута широкой фасции бедра, апоневроза кожи головы и др. тканей. Допускается использование сертифицированных искусственных пластических материалов.

После удаления костного лоскута целесообразно сохранять его в теле пациента: в подапоневротическом слое под кожей головы, в подапоневротическом слое на бедре, или в других местах. Реплантация костного лоскута в этих случаях должна быть обеспечена не позднее, чем через 2 мес. после первичного хирургического вмешательства ввиду риска рассасывания костного лоскута. Не допустима консервация изъятого костного лоскута в условиях бытовых холодильников, в альдегидно-кетоновых растворах.

Особенности лечения пациентов детского возраста с тяжёлой ЧМТ

Интенсивная терапия тяжёлой ЧМТ у детей проводится по тем же принципам, что и интенсивная терапия тяжёлой ЧМТ у взрослых, с учетом возраста пациента и массы тела.

Показания для хирургического удаления внутричерепных гематом у детей старшего (13-15 лет) возраста - объём гематомы более 30 см^3, смещение срединных структур мозга более 4 мм,

сдавление базальных цистерн. Важные дополнительные клинические факторы, указывающие на необходимость срочного хирургического вмешательства, - нарастающее угнетение сознания, развитие дислокационной симптоматики и анизокории. Показанием для удаления травматических оболочечных гематом у детей 8-12 лет считают объём гематом более 25 см^3, у детей 4-7 лет - 20 см^3, а у детей 2-4 лет - 15 см^3 при аналогичной динамике неврологического статуса.

Решение о выполнении костно-пластической трепанации или широкой декомпрессивной трепанации черепа принимается индивидуально во время операции в зависимости от степени пролабирования мозга в костный дефект вследствие его отёка и набухания.

У детей в ясном сознании или умеренном оглушении (13-15 баллов по ШКГ) при объёме гематом более 30 см решение о хирургическом лечении принимают в зависимости от динамики неврологической симптоматики и данных повторного КТ-исследования.

Наиболее оптимальные сроки операции при внутричерепной гипертензии, сопровождающейся угнетением сознания и наличием дислокационной симптоматики и анизокории, - первые 6 ч после травмы. После вмешательств по устранению травматической внутричерепной гипертензии, проведенных в более поздние сроки, при условии нарастания дислокационных симптомов, качество жизни детей достоверно ниже.

Мероприятия по предупреждению последствий черепно-мозговых травм

Мероприятия по предупреждению последствий черепно-мозговых травм предусматривают установление правильного режима и проведение адекватной терапии. При этом необходимо учитывать, что даже при клиническом благополучии компенсация нарушенных функций в первые месяцы после травмы весьма неустойчива. Излишние психические и физические нагрузки способствуют развитию церебрастенического состояния и легко декомпенсируют ликвородинамические нарушения острого периода. В связи с этим детям необходим щадящий режим. Длительность его определяется тяжестью травмы, особенностями клинического течения острого периода и характером остаточных явлений. Следует ограничить на 3-6 месяцев психическую нагрузку, обеспечить дневной отдых и полноценное питание, запретить бег, прыжки, кувыркание, пребывание на солнце, чтение лежа. Не менее чем на 6 месяцев исключаются профилактические прививки, занятия физкультурой. Для предупреждения стойкой травматической церебрастении назначают общеукрепляющие средства (фитин, кальция глицерофосфат, липоцеребрин и др.), ноотропные препараты (пирацетам, пиридитол, пантогам, аминалон), в отдельных случаях - церебролизин. Психостимулирующие препараты в возрастной дозировке даются 2-3 раза в день (лучше утром и днем) в течение 1-1,5 месяца. Пиридитол (энцефабол), аминалон и церебролизин не следует назначать детям с судорогами в анамнезе, а также в остром периоде травмы. При необходимости их назначения нередко одновременно дается фенобарбитал.

Большую роль в предупреждении возникновения гидроцефально-гипертензионного синдрома играет строгое выполнение больным установленного режима. В случае же появления этого синдрома проводится дегидратирующая терапия. Интенсивность ее зависит от выраженности внутричерепной гипертензии. Необходимо подчеркнуть, что дегидратация является лечебным, а не профилактическим методом, и при компенсации гидроцефального синдрома противопоказана. Если этот синдром сопровождается стойкой головной болью, периодической рвотой, вялостью, адинамией, застойными изменениями на глазном дне, требуется постельный режим и назначение глицерина (по чайной - столовой ложке 2-3 раза в день), диакарба (по 1-1,5 таблетки 2 раза в день вместе с препаратами калия), фуросемида (по 0,01-0,04 г) или триампура (по ¼-1 таблетке также 2 раза в день). Препараты диуретического действия даются с однодневным перерывом через каждые 2—3 дня. В случае более легкого течения гидроцефально-гипертензионного синдрома достаточно ограничить двигательную активность и назначить диакарб в меньших дозах (по ¼-1 таблетке 2 раза в день) или 25 % раствор магния сульфата (по 1-5 мл; внутримышечно). Целесообразно диакарб сочетать с эуфиллином (по 0,03-0,1 г 1-2 раза в день) или с инъекциями магния сульфата.

Дегидратирующая терапия проводится до компенсации гидроцефального синдрома, обычно в течение 7-12 дней.

После ушиба головного мозга, особенно при развитии травматического арахноидита, показаны повторные курсы рассасывающей терапии. Для этой цели применяются биогенные стимуляторы - экстракт алоэ (по 0,3-1 мл; подкожно), ФиБС (0,5-1 мл), стекловидное тело (0,5-2 мл), а также лидаза (16-64 ЕД). Рассасывающую терапию можно начинать спустя 1-1,5 месяца после травмы. При наличии судорог в остром периоде в течение нескольких месяцев целесообразна противосудорожная терапия фенобарбиталом (2-5 мг/кг/сут. до 5 лет, старше 5 лет 2-3 мг/кг/сут.) или другими противосудорожными препаратами (карбамазепин 10-20 мг/кг, бензодиазепины 0,1-0,2 мг/кг, вальпроаты 20-40 мг/кг/сут.). Длительная противосудорожная терапия проводится при травматической эпилепсии. Оптимальные дозы и сочетания различных противосудорожных средств подбираются индивидуально. Лечение осуществляется под электроэнцефалографическим контролем. Терапия двигательных и других органических нарушении после ушиба головного мозга базируется на восстановительных принципах с применением массажа, лечебной физкультуры, физиотерапии, различных медикаментозных средств (витамины, антихолинэстеразные препараты, стимуляторы и др.). Это лечение следует начинать спустя 12-14 дней после травмы. В процессе терапии необходимо постепенно увеличивать физические нагрузки. При необходимости повторные курсы восстановительного лечения проводятся в течение нескольких лет.

Для улучшения обменных процессов в ЦНС могут быть рекомендованы электрофармакологические методы (Алексеенко Ю.В., 2001). При отсутствии общих противопоказаний физиолечение можно начинать спустя 2-3 дня после СГМ. При ушибах мозга легкой степени физиопроцедуры назначаются в несколько более поздние сроки - через 5-7 дней после травмы или после санации ликвора. Среди методик, следует отметить электрофорез глютаминовой кислоты и пирацетама.

Интраназальный электрофорез глютаминовой кислоты был предложен НИИ нейрохирургии им. Н.Н, Бурденко и проводится при следующих параметрах: активный электрод - катод, плотность тока - 0,01-0,03 мА/ см^2, длительность - 10-15 мин, курс лечения - до 10 ежедневных процедур. Для электрофореза препарат растворяют в подщелоченной до pH 7,8-8 дистиллированной воде.

Электрофорез 5% раствора пирацетама в дистиллированной воде применяется по трансцеребральной глазнично-затылочной методике. Активный электрод с фильтровальной бумагой, смоченной лекарственным раствором, накладывается на, обе глазницы, индифферентный (катод) - на верхнешейный отдел позвоночника. Во время первых трех процедур применяют ток плотностью 0,01-0,02 мА/см^2 в течение 10 мин. В дальнейшем плотность тока увеличивают до 0,04-0,05 мА/см^2, а продолжительность воздействий до 15-20 мин. Курс - 10-12 ежедневных процедур. Этот метод наиболее эффективен у лиц с симптоматикой гипостенического характера (вялость, быстрая истощаемость, гиподинамия, заторможенность). Для снятия симптомов повышенной возбудимости, эмоционально-вегетативной лабильности, тревожности и нарушений сна рекомендуется электрофорез пирацетама импульсными прямоугольными токами по методике электросна (при силе импульсного тока до 0,8 мА, частоте импульсов 8-10-12 Гц, продолжительностью 30-40 мин) ежедневно в течение 10-12 дней. Раствор пирацетама целесообразно помещать на область глазниц, поэтому требуется изменение полярности стандартного электрода, применяющегося для электросна.

При непереносимости пирацетама можно использовать анодическую гальванизацию по Бургиньону или электросон с аналогичными параметрами процедур.

В литературе также упоминается применение через 4-12 дней после травмы электрофореза брома, магния, эуфиллина на воротниковую зону с параметрами классической методики Щербака.

Установлено благоприятное влияние синусоидальных модулированных токов (СМТ), при легкой ЧМТ. У больных с астено-невротическими и вегетативными нарушениями применяют

СМТ на синокаротидные зоны при невыпрямленном режиме, III роде работ, частоте модуляции 100 Гц, глубине ее 25% в течение 10-15 мин. При головных болях в затылочной области, циркуляторных нарушениях в магистральных сосудах мозга проводят воздействие СМТ паравертебрально на уровне C_I-C_V при III роде работ, частоте модуляции 30 Гц, глубине ее 100% в течение 10-15 мин. В обоих случаях курс лечения состоит из 10-15 ежедневных процедур.

В остром периоде легкой ЧМТ можно использовать лечебное действие постоянного и «бегущего» импульсного магнитных полей (ПМП и БИМП). В качестве источника ПМП применяют магниты, которые располагают битемпорально, а продолжительность процедуры составляет 2-4 часа. Воздействие БИМП проводят с помощью аппарат «Алимп-1» на зону проекции шейных симпатических узлов соленоидами диаметром 105 мм при частоте 100 Гц и индукции 1,5 мТл в течение 10-15 мин. Курс лечения -8-10 ежедневных процедур.

В качестве средств гармонизации нейрорегуляторных процессов, прежде всего, вегетативной сферы может быть использована классическая иглорефлексотерапия. Весьма перспективными для применения с этой же целью, с учетом патогенетических особенностей легких ЧМТ и механизма действия, являются миллиметровые волны при фокусировке их на точки акупунктуры или сегментарно-рефлекторные зоны в методике КВЧ-терапии.

Лечение ближайших и отдаленных последствий ЗЧМТ

Лечение ближайших и отдаленных последствий ЗЧМТ у детей, проводиться согласно ведущему патогенетическому механизму на курируемом этапе заболевания, с учетом и индивидуальных особенностей больного ребенка и конкретной ситуации.

При ***травматической церебрастении*** назначается амбулаторный лечебно-охранительный режим включающий частичную разгрузку школьной программы и проведения медикаментозного лечения. Прерывать посещение школы во время лечения нежелательно, так как последующее его возобновление (после вынужденного перерыва) может служить фактором, провоцирующим очередной «срыв». Назначают амизил (0,05 мг/кг) или ноофен (2,0 мг/кг), с разделением дозы на 2 приема, после еды, адаптол (150-300 мг 2-3 раза в день от нескольких дней до 2-3-х месяцев). Если ребёнок посещает школу в первую смену, лекарства назначаются на дневной и вечерний, а если во вторую - на утренний и вечерний приемы. После утреннего (или дневного) приема медикамента, во избежание усиления имеющейся вегетативной астенизации и двигательной детренированности, необходимо навязать ребенку интенсивную двигательную активность в течение 0,5-1,0 часа (подвижные игры). С 10-15 дня лечения переходят на прием психоэнергетических средств - пиридитол (1,0 мг/кг) с постепенным увеличением дозы до 2-х кратной начальной, в течение 20-30 дней; суточную дозу разделяют на 2 приема, исключая - вечерний. Указанный курс лечения полностью повторяют через 3-5 месяцев (для учащихся, желательно, во второй половине очередной четверти учебного года). Больные с травматической церебрастенией, своевременно получившие необходимые 1-2 курса лечения в полном объеме, в дальнейшем нуждаются лишь в широком применении лечебно-оздоровительных мероприятий, без каких-либо медикаментозных средств.

ПРОГНОЗ ПРИ ЧМТ У ДЕТЕЙ

ЧМТ у детей характеризуется более быстрой, по сравнению с взрослыми, динамикой симптомов, включая и жизненно важные нарушения. В подавляющем большинстве случаев легкие ЧМТ имеют благоприятный прогноз. Более того, для СГМ и УМЛС является закономерным спонтанное восстановление неврологических нарушений и нормализация самочувствия пострадавших. СГМ при исключении влияния дополнительных факторов можно рассматривать как функционально-обратимую форму травматического повреждения головного мозга, с обратимыми в большинстве случаев клиническими проявлениями в пределах 1-2 недель. В то же время, даже лёгкая ЧМТ у детей может накладывать отпечаток на весь последующий период развития.

По данным различных авторов смертность среди взрослых больных с тяжёлой ЧМТ около 50%, у детей выживаемость выше. По данным D.A. Bruce (1978) смертность у детей с тяжёлыми поражениями головного мозга составляет только 10%, полное выздоровление или умеренная инвалидизация отмечается у 88% детей. По этим данным, даже нарушение рефлексов ствола головного мозга не всегда является плохим прогностическим показателем. Однако полное отсутствие рефлексов ствола мозга, включая апноэ, безусловно, фатально. Больные с общей гипотонией, отсутствием рефлексов и апноэ – не выживают.

ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ.

Травматические повреждения спинного мозга в детском возрасте встречаются значительно реже, чем травмы головного мозга. Наиболее частые причины закрытых травм, спинного мозга: ныряние в воду на мелком месте, падение с высоты в вертикальном положении, транспортные травмы, прижатие тяжестью. Спинальные травмы, особенно наиболее тяжелые, обычно сочетаются с повреждениями позвоночника.

Классификация травмы спинного мозга

Травмы спинного мозга разделяются на сотрясение, ушиб, размозжение с частичным или полным нарушением анатомической целостности спинного мозга, сдавление, паренхиматозные и оболочечные кровоизлияния. Они бывают закрытыми и открытыми, проникающими и непроникающими. Спинальные травмы могут сочетаться с травматическим повреждением головного мозга.

Тяжесть травматических поражений спинного мозга зависит от интенсивности, обширности и локализации процесса. При прочих равных условиях открытые травмы опаснее ввиду возможности инфекционных осложнений.

Закрытые повреждения спинного мозга

К этой группе относятся сотрясение спинного мозга, ушиб или контузия спинного мозга, кровоизлияние в спинной мозг (гематомиелия) и его оболочки (гематорахис).

***Сотрясение спинного мозга* (commotio medullae spinalis)**

Сотрясение спинного мозга характеризуется отсутствием грубых структурных нарушений, как в самом спинном мозге, так и в его оболочках.

Патогенез. Возникают нейродинамические сдвиги и транзиторные нарушения спинального кровообращения. И.М.Иргер (1971) основное значение придает внезапному выключению супраспинальных влияний и парабиотическому состоянию нейронов, которые возникают в остром периоде травмы, а также микроструктурным изменениям сегментарного аппарата. Возникающие при этом нарушения носят характер спинального шока и могут распространяться по всему длиннику спинного мозга или иметь локальный характер.

Патанатомия. Морфологические изменения при сотрясении спинного мозга отсутствуют или отмечаются его небольшая отечность и гиперемия, отдельные мелкоточечные кровоизлияния в сером веществе.

Клиника. Клинически для сотрясения спинного мозга считают типичным: 1) быстрое, тотчас вслед за травмой, появление спинальных расстройств; 2) более или менее быстрое обратное развитие болезненных явлений; 3) отсутствие стойких очаговых симптомов выпадения.

В остром периоде спинальные явления могут быть очень тяжелыми, вплоть до клинической картины «полной перерезки» спинного мозга. Однако больные довольно быстро выходят из этого состояния, обусловленного спинальным шоком. В большинстве случаев сотрясение спинного мозга вызывает только преходящую слабость конечностей, временную гипестезию, парестезии, мало выраженные и нестойкие тазовые расстройства.

У одних больных функция спинного мозга нарушается на всем его протяжении, у других - только на определенном довольно четком участке, что следует объяснять возникновением местных циркуляторных изменений и отека.

Течение. Исход. При легких формах восстановление нарушенных функций может начаться уже через несколько часов и закончиться полным выздоровлением на 2-3-й день после травмы. При более тяжелом сотрясении спинного мозга на 2-3-й день мышечная гипотония и гипорефлексия могут сменяться легкой спастичностью и усилением сухожильных рефлексов, а также появлением патологических рефлексов, чаще Бабинского и Оппенгейма. Восстановление функций в этих случаях начинается на 3-5-й день и продолжается в течение 2-3 недель. Стойких остаточных явлений после сотрясения спинного мозга не бывает. Однако длительное время могут оставаться высокими сухожильные рефлексы, иногда отмечается радикулоневритический болевой синдром. В первые дни после травмы у части больных наблюдаются довольно глубокие нарушения спинальных функций, дающие основание для заключения о наличии ушиба спинного мозга или кровоизлияния; лишь последующее полное восстановление позволяет отказаться от этого диагноза.

Сотрясение спинного мозга нередко сочетается с одновременным сотрясением головного мозга.

Ушиб спинного мозга **(contusio medullae spinalis)**

Ушиб спинного мозга наиболее тяжелая форма его травматического повреждения.

Этиология. Обычно наблюдается при травматической деформации позвонков и их воздействии на спинной мозг по типу сжатия, удара или резкого перегиба, что особенно характерно для ушиба. Реже причиной повреждения является резкое растяжение спинного мозга.

Патогенез. При ушибе имеются не только динамические, но и структурные изменения в веществе спинного мозга, его корешках, оболочках и сосудах. Возможно образование нескольких травматических очагов. При более легких повреждениях возникает ушиб спинного мозга, когда морфологические изменения сочетаются с обратимыми явлениями спинального шока. В тяжелых случаях происходит размозжение спинного мозга с частичным или полным нарушением его анатомической целостности.

Патанатомия. При патологоанатомическом исследовании в области травматического очага выявляются некроз мозговой ткани, кровоизлияния, тромбообразование, отек. В области размозженных сегментов структур спинного мозга различить невозможно; мозговые оболочки пропитаны кровью, отечны. При полном разрыве спинного мозга его концы расходятся на 1-2 см и более. В дальнейшем некротические массы рассасываются, и на их месте образуется рубец из соединительной ткани и глиальных элементов, который обычно распространяется и на мозговые оболочки; иногда формируются кисты.

Клиника. Клиническая картина острого периода и остаточных явлений определяется локализацией контузионного очага или размозжения, его распространенностью, как по поперечнику, так и подлиннику спинного мозга. Распространенность двигательных и чувствительных расстройств определяется главным образом локализацией процесса. Травма нередко ведет к возникновению не одного, а нескольких очагов поражения спинного мозга, что естественно усложняет клиническую картину спинальной контузии.

В момент травмы остро возникает нарушение функции спинного мозга, как правило, сразу же достигающее максимальной выраженности. В начальном периоде доминируют клинические проявления спинального шока с частичным при ушибе и полным при размозжении угнетением функции спинного мозга. Особенно выражен спинальный шок при ушибе или размозжении шейных сегментов. В этих случаях отмечается тетраплегия с мышечной гипотонией, арефлексией, выпадением всех видов чувствительности по проводниковому типу до уровня очага, с задержкой мочеиспускания и дефекации, трофическими нарушениями. Угнетение функции спинного мозга при полном поперечном поражении шейных сегментов характеризуется большой длительностью. При очагах в области грудных и поясничных сегментов нарушения чувствительности, трофики и функции тазовых органов сочетаются с параплегией или парезом ног. Спинальный шок с нарушением функции всего спинного мозга

затрудняет определение уровня локализации травматического очага в остром периоде. Также трудно в остром периоде определить, полностью или частично поражен спинной мозг, что весьма важно для определения прогноза. Полная неподвижность конечностей, их мышечная гипотония, арефлексия, анестезия, отсутствие самостоятельного мочеиспускания и дефекации, быстро возникающие нарушения трофики в виде обширных пролежней и трофических язв, отечность и похолодание ног более характерны для тяжелого поперечного поражения. И.М.Иргер (1971) считает, что отсутствие положительной динамики в ближайшие 24-48 часов свидетельствует о необратимости повреждения и является плохим прогностическим признаком. Однако положительная динамика может начаться и спустя несколько недель после травмы даже при ушибе спинного мозга или его размозжении с частичным нарушением анатомической целостности.

После исчезновения шока в парализованных конечностях начинает нарастать мышечный тонус, появляются и становятся высокими сухожильные рефлексы, вызываются клонусы стоп, патологические рефлексы Бабинского, Оппенгейма и другие, а спустя 2-3 недели - и рефлекс Россолимо, защитные рефлексы. Обычно на 2-3 сегмента снижается уровень чувствительных нарушений, что связано с уменьшением отека вокруг травматического очага. Выраженная спастичность, значительное усиление рефлексов, появление спинальных автоматизмов обусловлены рефлекторной деятельностью сегментарного аппарата спинного мозга, лишенного супраспинального влияния.

Задержка мочеиспускания, возникающая при поперечном поражении спинного мозга выше поясничных сегментов, сменяется парадоксальным мочеиспусканием - моча вытекает каплями или небольшими порциями при наполненном мочевом пузыре. В дальнейшем мочевой пузырь может начать функционировать автономно, без произвольного влияния.

Ушиб спинного мозга может сопровождаться субарахноидальным кровоизлиянием. В таких случаях кровь стекает вниз, в область конского хвоста, и к симптомокомплексу травматического поражения спинного мозга

на определенном уровне присоединяются каудальные симптомы.

Спинальная контузия может сочетаться с явлениями сотрясения или ушиба головного мозга.

Течение. Исход. Восстановление двигательных и чувствительных выпадений отмечается лишь при частичных поперечных поражениях спинного мозга. Оно протекает медленно, обусловлено уменьшением отека и сдавления спинного мозга, рассасыванием кровоизлияний и сопровождается нормализацией кровообращения. Инфекционные осложнения септического характера, связанные с нарушениями мочеиспускания и пролежнями, значительно задерживают темп восстановления, которое обычно не бывает полным.

При ушибе спинного мозга в связи с уменьшением и исчезновением явлений спинального шока отмечается довольно интенсивное восстановление нарушенных функций. Остаточные явления характеризуются сравнительно легкими парезами конечностей или пирамидной недостаточностью, распространенность которых определяется локализацией контузионного очага. Темп восстановления при размозжении спинного мозга с частичным нарушением его анатомической целостности более медленный, нарушения функции тазовых органов и трофические расстройства сохраняются длительное время, а остаточные явления в форме двигательных и чувствительных выпадений носят стойкий характер. При размозжении спинного мозга с полным разрывом восстановления не бывает.

Диагностика. Диагноз ушиба спинного мозга ставится на основании наличия сочетанной симптоматики очагового поражения спинного мозга и спинального шока с последующим интенсивным восстановлением. Основанием для заключения наличия размозжения спинного мозга являются клинический синдром его поперечного поражения с грубыми двигательными, чувствительными и трофическими нарушениями, а также расстройства функции тазовых органов. Восстановление при размозжении спинного мозга без его разрыва протекает медленно и неполно, а при разрыве не наблюдается вообще.

Следует подчеркнуть трудность проведения дифференциальной диагностики между ушибом и размозжением спинного мозга, а также между полным и частичным нарушением его анатомической целостности в острой фазе травмы. Сделать окончательное заключение в этих случаях можно лишь при динамическом наблюдении. Следует определить и локализацию травматического очага. При топической диагностике важно определить уровень чувствительных выпадений. Необходимо также учитывать развитие центрального тетрапареза (плегии) при верхней шейной локализации очага, парез диафрагмы при повреждении С4 сегмента, периферический парез рук и центральный - ног при очаге на уровне С5—С8 сегментов, центральный парапарез (плегия) ног при грудной локализации и периферический нижний парапарез при очаге в области пояснично-крестцовых сегментов.

Определенное диагностическое значение имеет люмбальная пункция с проведением ликвородинамических проб, при помощи которых выявляется наличие полной или частичной блокады субарахноидального пространства. В ликворе при ушибе спинного мозга отмечается примесь крови, иногда небольшой реактивный плеоцитоз нейтрофильно-лимфоцитарного характера. На фасной и профильной рентгенограммах позвоночника могут быть обнаружены травматические повреждения одного или нескольких позвонков, соответствующие по локализации очагу ушиба.

Кровоизлияние в спинной мозг **(haematomyelia)**

Кровоизлияние в спинной мозг (паренхиматозные кровоизлияния).

Этиология. Причиной кровоизлияния в спинной мозг могут быть различные травмы, как, например, удар по спине, падение на спину, быстрое сгибание шеи, повреждение спинного мозга при переломах и вывихах позвонков. Особенно легко гематомиелии возникают при падении на ягодицы; при этом ноги оказываются согнутыми в тазобедренных суставах и разогнутыми в коленных, голова же наклоняется вперед - положение это обусловливает форсированное резкое растяжение спинного мозга и разрыв сосудов.

Патанатомия. Кровоизлияние в спинной мозг - обычно происходит в области серого вещества спинного мозга, преимущественно в участке центрального канала и задних рогов. Объясняется это тем, что серое вещество имеет значительно более мягкую консистенцию, более нежное строение и гораздо более обильную капиллярную сеть, чем белое вещество.

Центральная гематомиелия является наиболее частой формой кровоизлияния в спинной мозг; гематомиелии другой локализации встречаются гораздо реже. Кровоизлияния локализуются большей частью в области шейного или поясничного утолщения. Они нередко распространяются по серому веществу на ряд сегментов. Иногда обнаруживаются рассеянные множественные геморрагические очаги.

Клиника. Клиническая картина гематомиелии складывается из симптоматологии непосредственного поражения сегментарного аппарата и вторичного поражения проводников вследствие их сдавления гематомой. Чувствительные и двигательные нарушения возникают остро, сразу же после травмы. Иногда им предшествуют боли и чувство онемения, соответствующее локализации зоне иннервации пораженных сегментов. При кровоизлиянии в задние рога возникают диссоциированные нарушения чувствительности сегментарного типа, которые могут сочетаться с симптоматикой поражения проводников. Кровоизлияние в передние рога ведет к развитию парезов и параличей отдельных мышечных групп периферического типа. Распространение кровоизлияния на боковые рога дает вегетативно-трофические нарушения. Симптомы со стороны столбов спинного мозга - пирамидные знаки, повышение сухожильных рефлексов, спастические парезы, проводниковая гипестезия ниже уровня спинального очага, тазовые расстройства и пр.- в остром периоде наблюдаются часто. Однако эти симптомы, связанные с давлением, производимым излившейся кровью на столбы спинного мозга, обычно довольно скоро сглаживаются.

Гематомиелия высокой шейной локализации в результате вертебрально-базилярных нарушений кровообращения транзиторного характера может явиться причиной развития бульбарного синдрома различной выраженности. При распространении гематомы на половину спинного мозга возникает клиническая картина синдрома Броун - Секара, на весь поперечник

спинного мозга - тяжелая клиническая картина поперечного поражения, мало отличающаяся от таковой спинального ушиба или размозжения. Гематомы пояснично-крестцовой локализации могут стать причиной истинного недержания мочи и кала. Рассасывание излившейся крови ведет к частичному восстановлению нарушенных функций.

Течение. Исход. Для гематомиелии характерно регрессирующее течение болезни: уже через несколько дней после травмы можно отметить резкое улучшение. При чистых гематомиелиях сильных болей обычно не бывает. Отсутствуют также менингеальные симптомы.

***Оболочечное кровоизлияние* (haematorrhachis)**

Оболочечное кровоизлияние может быть эпидуральным (т. е. располагаться между листками твердой мозговой оболочки), субдуральным (под твердой мозговой оболочкой) и субарахноидальным (в субарахноидальное пространство). Кровоизлияния из сосудов оболочек спинного мозга вызывают травмы позвоночника и спинного мозга.

Эпидуральные гематомы.

Эпидуральные гематомы в детском возрасте встречаются очень редко.

Этиопатогенез. Источником кровотечения в данном случае обычно является венозное сплетение, довольно развитое в эпидуральном пространстве спинномозгового канала. Реже возникают кровотечения из артерий, которые в детском возрасте более резистентны к травматическим воздействиям. Характерной особенностью эпи- и субдуральных гематом является «светлый промежуток», наступающий с момента травмы и длящийся до первых клинических проявлений. Его продолжительность определяется интенсивностью кровотечения: при повреждении вен он более продолжителен - иногда достигает 12 ч и более, при артериальных кровотечениях может длиться всего несколько часов. В периоде «светлого промежутка» по эпидуральному пространству формируется гематома различной протяженности. Артериальные гематомы обычно имеют большую протяженность, чем венозные.

Клиника. Клиническая картина эпидуральных гематом складывается из симптомов раздражения излившейся кровью спинномозговых корешков и симптоматики сдавления спинного мозга. После «светлого промежутка» появляются корешковые боли, локализующиеся в области гематомы, определяются симптомы «натяжения» корешков и нервных стволов, причем положительные симптомы Ласега и Вассермана могут проявляться и при локализации гематомы на уровне грудных сегментов. В зоне пораженных корешков отмечается гиперестезия, бывают парестезии. При сдавлении гематомой передних корешков могут наблюдаться фасцикулярные подергивания, мышечные спазмы, иногда периферические парезы отдельных мышц. Синдром спинальной компрессии при эпидуральной гематоме нарастает постепенно и, как правило, не приводит к полному функциональному перерыву спинного мозга. При этом обычно отмечаются спинальный шок, нарастание спастичности, клонусы стоп, патологические рефлексы, выраженные защитные рефлексы, повышаются сухожильные рефлексы. Позднее появляется задержка мочеиспускания и дефекации. При боковой локализации гематомы в начальном периоде может формироваться синдром Броун-Секара. Ликвородинамические пробы обычно указывают на блокаду субарахноидального пространства. При эпидуральных гематомах примеси крови в спинномозговой жидкости не бывает, но в ней увеличивается содержание белка.

Диагностика. Диагноз эпидуральной гематомы основывается на появлении после «светлого промежутка» симптоматики сдавления спинномозговых корешков и нарастающей компрессии спинного мозга. Данные исследования ликвора и ликвородинамические пробы подтверждают диагноз.

Течение. Исход. Восстановление двигательных и чувствительных нарушений происходит в различные сроки, иногда затягивается на многие месяцы. При длительном сжатии спинного мозга, если оперативное вмешательство было проведено в поздние сроки, в результате необратимых его изменений и сопутствующего ему ушиба возможны стойкие остаточные

явления.

Лечение. Эпидуральные гематомы обычно требуют оперативного лечения в раннем периоде, пока сжатие спинного мозга не привело к необратимым его изменениям. Следует подчеркнуть, что блокада субарахноидального пространства служит прямым показанием к хирургической декомпрессии. В отдельных случаях, при незначительной выраженности компрессионного синдрома, возможно и пунктирование гематомы.

Субдуральные травматические кровоизлияния

Клиника. Субдуральные травматические кровоизлияния имеют более продолжительный по сравнению с эпидуральными гематомами «светлый промежуток». При этих гематомах резко выражен болевой корешковый синдром, положительны симптомы «натяжения» корешков и нервных стволов, возможны фасцикулярные подергивания и мышечные спазмы. Поскольку субдуральные гематомы могут иметь большую протяженность, корешковый синдром распространяется на 5-7 и более сегментов. Четкой компрессии спинного мозга обычно не бывает. В течение нескольких дней, а иногда и недель могут наблюдаться небольшая слабость ног, легкая гипестезия, периодическое затруднение мочеиспускания. Однако чаще отмечается лишь пирамидная недостаточность с усилением сухожильных и появлением патологических рефлексов. Ликвородинамические пробы при субдуральной гематоме часто указывают на полную или частичную блокаду субарахноидального пространства. В ликворе может быть небольшое увеличение белка, примесь крови. При оценке клинической симптоматологии необходимо учитывать, что субдуральные гематомы могут сочетаться с другими травматическими повреждениями спинного мозга.

Лечение. Субдуральные гематомы при компрессии спинного мозга и блокаде субарахноидального пространства требуют оперативного вмешательства. В дальнейшем спаечный процесс типа ограниченного пахименингита в детском возрасте развивается редко.

Субарахноидальные кровоизлияния возникают при повреждении сосудов мягкой мозговой оболочки. Изолированные субарахноидальные кровоизлияния встречаются очень редко. Обычно они сочетаются с ушибом спинного мозга. Поэтому при изолированном субарахноидальном кровоизлиянии, особенно в результате нетяжелой по механизму травмы, следует заподозрить наличие врожденной или приобретенной аневризмы.

Клиника. Кровоизлияние в субарахноидальное пространство спинного мозга клинически проявляется непосредственно после травмы: остро развивается выраженный менингеальный синдром, возникает корешковая боль. Симптоматика поражения спинного мозга обычно связана с сопутствующим его ушибом. При изолированном кровоизлиянии четких двигательных и чувствительных выпадении не бывает. Могут наблюдаться лишь сухожильная гиперрефлексия, гиперестезия, отдельные патологические рефлексы. При спинномозговой пункции окрашенный кровью ликвор вытекает под повышенным давлением, содержит много свежих измененных эритроцитов, уровень белка увеличен за счет примеси крови, после центрифугирования выявляется невысокий плеоцитоз реактивного характера. В дальнейшем ликвор приобретает ксантохромную окраску. Излившаяся кровь обычно оседает в области поясничной цистерны, сдавливая корешки конского хвоста, в связи, с чем возможно возникновение периферических парезов ног, преимущественно дистальных отделов, в сочетании с болевым синдромом. Постепенно излившаяся кровь рассасывается, в результате чего восстанавливаются парезы, уменьшается выраженность менингеального и болевого синдромов.

Течение. Исход. Выздоровление наступает к концу третьей недели после травмы и обычно бывает полным.

Наличие выраженного менингеального синдрома при субарахноидальном кровоизлиянии требует проведения дифференциальной диагностики с менингитом (при кровоизлиянии повышение температуры и другие инфекционные проявления не наблюдаются). Решающее значение при этом имеет отсутствие в спинномозговой жидкости воспалительных изменений. К поздним осложнениям субарахноидального кровоизлияния относится травматический спинальный арахноидит. Его, как и пахименингит, часто трудно отличить от

экстрамедуллярной опухоли. Он характеризуется наличием упорного болевого синдрома, симптоматики сдавления спинного мозга, белково-клеточной диссоциации в ликворе.

Сдавление спинного мозга и корешков может возникнуть и в результате смещения позвонков при переломах и вывихах. В случае большого смещения позвонка происходит выпячивание или западение его остистого отростка, иногда в области поврежденного позвонка образуется подкожная гематома и возникает защитное напряжение продольных мышц спины. Поколачивание позвонка и даже легкая вертикальная нагрузка на позвоночник болезненны. Путем рентгенологического обследования уточняются характер и локализация повреждения.

Диагностика гематорахис основывается на выявлении в клинике симптомов раздражения: интенсивных болей в спине, иррадиирующих болей корешкового характера, болезненности мышц к давлению, ригидности мышц затылка, симптомов Кернига и Брудзинского, спазма мышц конечностей и туловища. К этим симптомам, связанным с раздражением спинномозговых корешков и оболочек, присоединяются более или менее значительно выраженные расстройства, зависящие от одновременного повреждения самого спинного мозга или от сдавления его излившейся кровью: парезы конечностей, гипестезия, нарушение деятельности тазовых органов. Диагностика гематорахиса может быть подтверждена течением болезни: при менингеальных кровоизлияниях улучшение обычно наступает очень быстро.

Большое значение для диагноза может иметь также обнаружение при люмбальной пункции геморрагического ликвора.

Лечение закрытой спинальной травмы.

При травматических повреждениях спинного мозга, прежде всего, необходимо обеспечить правильную транспортировку пострадавшего в стационар. Неосторожное перекладывание больного может вызвать смещение костных отломков, усиление кровотечения и другие дополнительные повреждения спинного мозга. Соблюдение максимального покоя является важнейшим принципом лечения в стационаре. Поверхность кровати должна быть ровной и достаточно упругой, под матрац следует подложить деревянный щит. Необходимо устранять складки на простыне, под таз больного подкладывать резиновый круг, под пятки - кольца из ватных валиков, спину промывать мыльной водой и протирать камфорным спиртом, места возможных пролежней припудривать тальком. Положение больного не должно вызывать усиления болевого синдрома. Строгий постельный режим устанавливается на три недели и больше даже при сотрясении спинного мозга.

В связи с развитием отека проводится *дегидратация*, лучше глицерином с добавлением фруктового сока. Применение с целью дегидратации препаратов диуретического действия при нарушении мочеиспускания следует ограничить.

Для *улучшения спинального кровообращения* показаны циннаризин (стугерон), эуфиллин, компламин в возрастных дозах.

Гемостатическая терапия викасолом, аскорутином, кальция хлоридом, аминокапроновой кислотой проводится при травматических кровоизлияниях.

При болевом корешковом синдроме необходимо назначать *анальгезирующие средства*: анальгин, амидопирин (0,25-0,5 г на прием), бутадион (по 0,05-0,1 г 3-4 г раза в день), бруфен (по 0,1-00,2 г 3-4 раза в день), индометацин (по 0,01-0,02 г 2-3 раза в день). Назначаются также большие дозы аскорбиновой кислоты (до 1 г в сутки), внутримышечные инъекции кокарбоксилазы (по 50-100 мг), витамины группы В.

При отсутствии самостоятельного мочеиспускания два раза в сутки, с соблюдением строгой асептики проводят *катетеризацию мочевого пузыря* с его промыванием раствором фурацилина в разведении 1:5000 или 1 % раствором диоксидина. Одновременно назначают *антисептические средства*, прежде всего производные нитрофурана, которые хорошо выводятся с мочой и эффективны в отношении как грамположительной, так и грамотрицательной микробной флоры. Фурагин принимается после еды по 0,1-0,15 г 2-3 раза в день, фуразолидон - до 10 мг/кг в сутки в 3-4 приема, фурадонин - в суточной дозе 5-8 мг/кг. Эти препараты последовательно чередуют между собой, а также с 5-НОК (нитроксолин),

средняя суточная доза которого детям старше пяти лет, равная 0,2-0,4 г, делится на 3-4 приема. Каждый из этих препаратов дается в течение 7-10 дней.

Необходимо систематически очищать кишечник при помощи мыльных и масляных клизм; прямую кишку можно очищать также механически.

При ушибах спинного мозга и его резком сдавлении, несмотря на все меры предосторожности, обычно развиваются *тяжелые пролежни*, которые создают постоянную угрозу возникновения септических осложнений. Их лечение представляет большие трудности. С этой целью следует своевременно удалять с поверхности пролежней некротические массы, применять ультрафиолетовое облучение, промывать пролежни слабым раствором калия перманганата и перекисью водорода. При обильном гнойном отделяемом накладывают тампоны с гипертоническим раствором натрия хлорида (5-10%). Для устранения некротизированной ткани и фиброзных наслоений показаны протеолитические ферменты - химопсин (25-30 мг растворяют в 10-50 мл 0,25 % раствора новокаина) и трипсин. Смоченные раствором стерильные салфетки накладывают на поверхность пролежня на 6-8 ч. Эффективно применение болтушки и составе: раствор фурацилина (1:5000 - 500 мл), суспензии гидрокортизона (25 мг) и левомицетина (1 г). Накладывают также повязки с мазью Вишневского, облепиховым маслом, бальзамами. Для улучшения гранулирования и эпителизации можно применять солкосерил в виде желе и мази, орошение пролежня инсулином и другими стимуляторами.

Следует еще раз подчеркнуть, что при компрессии спинного мозга, особенно при блокаде субарахноидального пространства, необходимо решать вопрос об *оперативном лечении* в ранние сроки. В случае переломов позвонков производится разгрузка позвоночника постоянным вытяжением; при вывихе позвонка - вправление с последующей фиксацией.

Спустя 12-14 дней после травмы или оперативного вмешательства, можно начать *восстановительную терапию*. Назначают массаж и лечебную физкультуру с постепенным увеличением нагрузки. Это предупреждает развитие тугоподвижности и контрактур в суставах. Пассивные движения во всех суставах не должны причинять болевых ощущений. Активные движения производятся методом разгрузки - вначале движения осуществляются в горизонтальной плоскости с помощью подвесов или гладкой поверхности.

Из медикаментозных препаратов в этот период можно применять витамины В1, В6, В12, метионин, глютаминовую кислоту, нейромедин. При выраженной спастичности рекомендуется мидокалм, баклофен, сирдалуд и др. Мидокалм, оказывающий центральное релаксирующее и холинолитическое действие, детям дошкольного возраста назначается по 0,05-0,1 г 2 раза в день за 30 мин до проведения массажа и лечебной физкультуры.

При уменьшении болевого синдрома и отсутствии мышечных спазмов следует применять антихолинэстеразные средства: галантамин (0,25-0,5 % раствор) или прозерин (0,05 % раствор) по 0,25-1 мл подкожно; на курс 20-30 инъекций. Назначается также дибазол, оказывающий стимулирующее влияние на функции спинного мозга.

В комплекс восстановительной терапии входят и тепловые процедуры (горячая шерсть, парафин, озокерит). В более поздние сроки показана биостимулирующая и рассасывающая терапия (экстракт алоэ, стекловидное тело, лидаза и др.), электрофорез с никотиновой кислотой или эуфиллином на область спинального очага.

При проведении восстановительной терапии большое внимание уделяется ортопедическим мероприятиям, направленным на предупреждение развития контрактур. Протезирование и хирургическая коррекция контрактур осуществляется по показаниям в позднем восстановительном периоде.

Санаторно-курортное лечение (Саки, Евпатория и другие грязевые курорты) показано через 5-6 месяцев после травмы при возможности самостоятельного передвижения и отсутствии нарушений мочеиспускания и пролежней.

Профилактика травматических повреждений спинного мозга аналогична таковой при черепно-мозговой травме. При купании детей в водоеме следует запрещать им ныряния вне отведенных местах, так как тяжелые травмы они часто получают именно при нырянии.